FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

21

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES LÉSIONS OCULAIRES DANS LES MALFORMATIONS CRANIENNES SPÉCIALEMENT DANS L'OXYCÉPHALIE

## THESE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le mercredi 8 mars* 1905, *à 1 heure*

PAR

**A. PATRY**

Ancien interne pr. des Hôpitaux,

Né à Sèvres, le 14 Septembre 1876

*Président*..... M. TERRIER, PROFESSEUR

*Juges*..... MM. PINARD, professeur
RECLUS, professeur
LEPAGE, agrégé

PARIS

G. JACQUES, ÉDITEUR

14, Rue Hautefeuille, 14

1905

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

| | |
|---|---|
| **Doyen** | M. DEBOVE |
| **Professeurs** | MM. |
| Anatomie | P. POIRIER. |
| Physiologie | Ch. RICHET. |
| Physique médicale | GARIEL. |
| Chimie organique et Chimie minérale | GAUTIER. |
| Histoire naturelle médicale | BLANCHARD. |
| Pathologie et thérapeutique générales | BOUCHARD. |
| Pathologie médicale | HUTINEL. BRISSAUD. |
| Pathologie chirurgicale | LANNELONGUE. |
| Anatomie pathologique | CORNIL. |
| Histologie | Mathias DUVAL. |
| Opérations et appareils | N. |
| Pharmacologie et matière médicale | POUCHET. |
| Thérapeutique | GILBERT. |
| Hygiène | CHANTEMESSE. |
| Mcdecine légale | BROUARDEL. |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | DEJERINE. |
| Pathologie expérimentale et comparée | ROGER |
| Clinique médicale | HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY. |
| Maladie des enfants | GRANCHER. |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale | JOFFROY. |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques | GAUCHER. |
| Clinique des maladies du système nerveux | RAYMOND. |
| Clinique chirurgicale | LE DENTU. TERRIER. BERGER. RECLUS. |
| Clinique ophtalmologique | De Lapersonne. |
| Clinique des maladies des voies urinaires | GUYON. |
| Clinique d'accouchements | BUDIN. PINARD. |
| Clinique gynécologique | POZZI. |
| Clinique chirurgicale infantile | KIRMISSON. |

## Agrégés en exercice

MM.

| | | | |
|---|---|---|---|
| AUVRAY. | DUPRE. | LEGUEU. | RICHAUD. |
| BALTHAZARD. | DUVAL. | LEPAGE. | RIEFFEL, (Chef des travaux anat.) |
| BRANCA. | FAURE. | MACAIGNE. | TEISSIER. |
| BESANÇON. | GOSSET. | MAILLARD. | THIROLOIX. |
| BRINDEAU. | GOUGET. | MARION. | THOINOT. |
| BROCA (Andrè) | GUIART. | MAUCLAIRE. | VAQUEZ. |
| CARNOT. | JEANSELME. | MERY. | WALLIGH. |
| DEMELIN. | LABBE. | MORESTIN. | |
| CUNEO. | LANGLOIS. | POTOCKI. | |
| DEMELIN. | LAUNOIS. | PROUST. | |
| DESGREZ. | LEGRY. | RENON. | |

*Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TERRIER

Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. MORAX, BRAULT, ROCHON-DUVIGNEAUD, DELNES, BROCA, HARTMANN, VARIOT, TROISIER, GUILLEMAIN, BARTH, TRIBOULET, LESAGE, CUNÉO GOSSET, CHAILLOUS.

*A la Mémoire de mes regrettés Maîtres*

MM. DREYFUS-BRISAC et GOMBAULT

*A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE*

---

*A MA MÈRE*

*Faible témoignage de ma profonde affection et de ma reconnaissance.*

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

# LÉSIONS OCULAIRES DANS LES MALFORMATIONS CRANIENNES

spécialement dans l'Oxycéphalie

---

## INTRODUCTION

Nous nous proposons d'étudier dans ce travail un type clinique caractérisé par une lésion du nerf optique (névrite avec atrophie secondaire) et une déformation oxycéphalique du crâne.

Ce type clinique est connu depuis assez longtemps. C'est en 1873 que pour la première fois de Michel fit le rapprochement entre la déformation crânienne et la lésion du nerf optique. Depuis, un certain nombre d'auteurs allemands ont observé les mêmes troubles. En Amérique Friedenwald publia un cas en 1893. En 1902 les observations étaient assez nombreuses pour que Grœnouw pût dans le traité d'Ophtalmologie de Græfe Sœmisch établir nettement le type clinique. Depuis plusieurs cas ont été publiés, et quelques travaux d'ensemble ont paru sur la question, entre autres les thèses de Vortisch et de Kraus; et surtout le travail récent et très complet d'Enslin dans les Archives de de Græfe d'avril 1904.

En France, ces travaux paraissent avoir passé inaperçus. En 1902 MM. Bourneville et Paul Boncourt ont publié l'autopsie d'un malade de Bicêtre atteint d'oxytrigonocéphalie et d'atropie double du nerf optique. Ces auteurs n'établirent aucun

rapprochement entre ces deux lésions. Les premiers malades ont été présentés par M. Morax et nous à la Société d'ophtalmologie en juillet 1904. Depuis nous avons encore pu en réunir trois, ce qui porte à dix nos cas personnels.

Ce type clinique est sans doute beaucoup plus fréquent qu'on ne pourrait le croire d'après le petit nombre des observations publiées. Sept de nos sujets sont placés à l'Institut départemental des aveugles de la Seine, où la population n'est guère que de 250 aveugles. Aussi nous a-t-il paru intéressant en publiant nos observations de faire un travail d'ensemble pour attirer l'attention des ophtalmologistes sur cette question.

Le nombre des observations s'élève à 64; dans toutes nous trouvons une atrophie optique postnévritique et une déformation crânienne le plus souvent oxycéphalique. Cette névrite a une évolution identique dans la plupart des cas. L'anatomie pathologique et l'étiologie de ces lésions nous sont encore peu connues, la question est encore, comme nous le verrons ultérieurement, dans le domaine des hypothèses.

Il est intéressant de rapprocher de ces cas d'autres modalités cliniques que nous avons eu l'occasion d'observer et qui peut-être un jour aideront à comprendre notre syndrome. La déformation crânienne oxycéphalique peut être isolée, elle peut être accompagnée de lésions de rétinite pigmentaire avec atrophie optique secondaire à la rétinite. Nous avons observé des lésions rétiniennes, des opacités cristalliniennes, des troubles musculaires chez des oxycéphales sans atrophie optique. Ces cas sont rattachés à notre type clinique par une série de malades qui présentent à la fois de l'atrophie optique et des opacités cristalliniennes. Ces observations (nous en avons sept personnelles) ne sont pas assez nombreuses pour nous permettre d'étudier ces types cliniques en détail, nous avons cependant pensé qu'il serait intéressant de les publier en attendant que d'autres observations nous permettent d'avoir une vue d'ensemble sur la question.

Au début de ce travail nous voulons témoigner ici toute notre reconnaissance à M. Morax qui nous a donné l'idée de cette thèse et qui dans son service de Lariboisière a toujours été pour nous le meilleur et le plus affectueux des maîtres.

MM. les docteurs Bourneville, Voisin, Blin nous ont permis de recueillir des observations dans leurs services, nous les remercions de leur obligeance. Nous remercions vivement MM. Manouvrier et Papillaut qui nous ont introduit dans le musée de l'Ecole et la riche bibliothèque de la Société d'Anthropologie et qui nous ont prodigué leurs conseils. M. le professeur Hamy nous a permis d'examiner les crânes oxycéphales du Muséum, nous lui en avons une vive gratitude. Nous remercions aussi nos amis Revilliod qui a dessiné les figures, et Druais qui a bien voulu nous traduire plusieurs articles anglais.

M. le professeur Terrier après avoir été notre maître pendant deux ans dans son beau service de Bichat, nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, qu'il nous permette de lui exprimer toute notre reconnaissance.

# PREMIÈRE PARTIE

## Etude du Type Clinique

### CHAPITRE I

### *SIGNES OCULAIRES*

Le type clinique est caractérisé par deux symptômes capitaux, la lésion du nerf optique et la déformation crânienne, et par des symptômes oculaires accessoires exophtalmie, strabisme, le plus souvent divergent, nystagmus, quelque fois limitation des mouvements du globe.

Du côté du nerf optique seul nous observons deux types ophtalmoscopiques, la névrite en évolution, et l'atrophie du nerf optique secondaire à la névrite.

#### *I. — Type de névrite optique*

La névrite optique a été observée sept fois. Dans 4 cas elle évolue simultanément dans les deux yeux (observation 2, 5, 55, 41) (1); dans trois cas elle est unilatérale, l'atrophie optique étant déjà constituée dans l'autre œil ( obs. 17, 33,

(1) Nos observations personnelles sont numérotées en chiffres romains de I à XVIII, les observations antérieures sont numérotées par ordre chronologique en chiffres arabes de 1 à 58

43). Elle est caractérisée par une papille saillante, gris rosée, œdematiée, à limites floues. Dans le cas 33, Enslin a noté la dilatation des veines. Michel et Hirschberg ont pu suivre ultérieurement leurs malades (obs 2 et 5); l'un a évolué rapidement, l'autre lentement vers l'atrophie, constatée dans le second cas au bout de neuf ans seulement.

L'acuité visuelle est très variable : deux fois la cécité est complète, une fois la vision est mauvaise, trois fois elle est relativement bonne (1).

| | O. D. | O. G. |
|---|---|---|
| Cécité complète (Michel) (*Obs.* 2) ..... | 0 | 0 |
| — — (Enslin) (*Obs.* 41)..... | 0 | 0 |
| Acuité mauvaise (Oliver) (*Obs.* 43)... | 5/40 | — |
| — assez bonne (Hirschberg) (*Obs.* 5) | bonne | médiocre |
| — — (Manz) (*Obs.* 17)..... | — | 5/25 |
| — — (Enslin) (*Obs.* 33).... | 5/17 | — |
| — — — (*Obs.* 35)..... | 5/66 | 5/10 |

L'acuité est revenue à la normale, en quelques semaines chez le malade de Manz ; chez celui d'Hirschberg elle est revenue presque à la normale.

Le champ visuel a été examiné cinq fois, une fois il est normal, deux fois il est rétréci concentriquement, une fois il est rétréci en secteur en bas et en dehors jusqu'au point de fixation (cas 17). Dans le cas 5, le champ visuel est rétréci jusqu'à 20° pour le blanc, jusqu'à 10° pour le bleu et le rouge, jusqu'à 8° pour le vert.

La névrite a toujours débuté avant 6 ans sauf dans deux cas où elle a été constatée à 35 et 40 ans.

Dans les cas 17, 33 et 43 un des yeux a été atteint antérieurement de névrite, car on constate une atrophie post-névritique.

Dans ce chapitre nous n'avons pas parlé du cas de de Graef qui est cependant décrit avec les cas précédents par tous les auteurs allemands. Le malade a presenté une névrite

(1) O.D. signifient *œil droit* O. G. *œil gauche* O. D. G. *œil droit et gauche.*

optique à l'âge de 8 ans; son crâne étant déformé antérieurement, cette névrite est sans doute due à une infection surajoutée sans rapporta vec la cause de la déformation crânienne. Nous en reparlerons dans un paragraphe spécial.

Nous pouvons conclure de l'étude de ce premier groupe d'observations que la névrite le plus souvent bilatérale débute en général au dessous de cinq ans et évolue comme la névrite classique par stase. Les deux yeux ne sont pas toujours atteints simultanément. Au point de vue ophtalmoscopique, elle est caractérisée par une papille œdematisé grisâtre, saillante, à bords flous, les veines sont congestionnées. Elle se termine le plus souvent par l'atrophie. Deux fois seulement sur sept, elle s'est terminée par la guérison (O D G cas 5, O G cas 17). Dans le cas 17 la névrite de l'œil droit atteint antérieurement a évolué vers l'atrophie.

### *II. — Type d'atrophie optique secondaire*

Les malades atteints d'atrophie optique sont beaucoup plus nombreux que les précédents. Quarante trois cas déjà publiés, et dix de nos cas personnels rentrent dans cette catégorie. Les atrophies optiques sont presque toutes consécutives à une névrite optique.

Dans les cas 2 et 5, Michel et Hirschberg ont constaté eux-mêmes l'appariotin de l'atrophie après avoir suivie l'évolution de la névrite, Enslin a diagnostiqué dans le cas 41 une stase papillaire évoluant vers l'atrophie. Dans le cas (3, 17, 33 et 44) Manz, Enslin et Oliver ont constaté à côté d'une atrophie dans un œil, une névrite en évolution dans l'autre œil. Il n'est donc pas douteux que l'atrophie est secondaire à la névrite ; l'examen ophtalmoscopique vient encore affirmer ce fait.

L'altération principale, la seule qui nous permette d'affirmer l'atrophie, est la lésion papillaire. Dans 27 cas les auteurs se sont contentés de diagnostiquer l'atrophie papillaire post-névritique sans la décrire en détail. Dans les autres cas, les

auteurs mentionnent la coloration de la papille qui est bleu-verdâtre (7 fois) bleu-gris (5 fois) blanche (4 fois) dont une fois blanche comme un tendon, blanc-grisâtre ou verdâtre dans 2 cas, grisâtre ou gris-verdâtre dans 1 cas. Les bords de la papille sont treize fois soit irréguliers, soit saillants, trois fois la papille est trouble, deux fois elle présente une légère excavation atrophique. Dans 3 cas seulement les renseignements ne nous permettent pas d'affirmer l'origine névritique de l'atrophie, dans le cas 22 la papille est blanche à bords parfaitement nets, Grœnouw ne note pas l'état des vaisseaux.

Les veines sont dilatées, sinueuses, en tire-bouchon, les artères minces dans 13 cas. Elles sont étroites dans 3 cas (14, 15, 16). Dans 3 cas il n'y a pas d'altérations vasculaires.

L'état de la rétine est rarement noté. Dans 7 cas elle est altérée, Hirschberg (8) signale dans l'œil gauche une ancienne tache hémorrhagique; Weiss et Brugger notent une tache blanche au niveau de la macula et un halo clair mal limité autour de la papille, les deux auteurs portent le diagnostic d'atrophie rétinienne consécutive à la névrite. Dans les cas 37 et 38 d'Enslin, il y a de l'atrophie pigmentaire péripapillaire. La rétinite pigmentaire (cas 39) quelques hémorrhagies dans les deux yeux (cas 41) sont aussi notées. Friedenwald (24) et Hirschberg (12) ont observé de la périartérite caractérisée par des raies blanches péri-vasculaires dues à une lésion rétinienne.

Du côté de la choroïde on a observé une fois de l'atrophie choroïdienne légère, une autre fois un staphylome postérieur.

Le cristallin est quelque fois atteint, le malade de Grœnouw présentait des opacites cristalliniennes punctiformes, probablement congénitales ; celui de Manz des opacites linéaires périphériques. Alexander note également des opacités cristalliniennes dans l'œil droit de son malade, les trois observations sont intéressantes car elles établissent une transition entre notre type clinique principal et un de nos types cliniques secondaires caractérisé par une déformation crânienne

et des opacités cristalliniennes sans lésion du nerf optique.

L'acuité visuelle est relativement bonne. La cécité bilatérale n'existe que dans 4 cas (13, 47, 48, 170). L'amblyopie (vision quantitative, perception des mouvements de la main) est assez marquée dans 16 cas (6, 7, 9, 11, 18, 25, 26, 30, 31, 34, 36. 39, 40, 46, 49, 33, G O, 54.

| | OBS. | O.D. | O.G. |
|---|---|---|---|
| Cécité complète d'un œil<br>Vision quantitative de l'autre<br>(6 cas) | 10 | 0 | D.(1) à 0 m. 80 |
| | 14 | 0 | V. Q. (2) |
| | 15 | 0 | V. Q. |
| | 16 | 0 | V. Q. |
| | 44 | D. à 0m50 | 0 |
| | 52 | V. Q. | 0 |
| Cécité complète d'un œil<br>Vision passable de l'autre<br>(4 cas) | 4 | 5/7,5 | 0 |
| | 23 | 5/5 | 0 |
| | 27 | 0 | 5/10 |
| | 32 | 5/8 | Phtysie du bulbe |
| Vision quantitative d'uu autre<br>Vision passable de l'autre<br>(5 cas) | 3 | 5/7,5 | V.Q. |
| | 8 | 5/75 | D. à 0m50 |
| | 22 | 5/25 | D. à 0m50 |
| | 29 | D. à 0m30 | 5/8 |
| | 38 | 5/15 | D. excentrique |
| | 51 | 5/20 | V. Q. |
| Vision possible des deux côtés<br>(10 cas) | 12 | 5/37 | 5/7,50 |
| | 19 | 3/60 | 5/60 |
| | 20 et 21 | 5/10 | 5/30 |
| | 24 | 3/60 | 5/10 |
| | 28 | 5/6 | 5/12 |
| | 37 | 5/6,5 | 5/10 |
| | 42 | 5/5 | 5/5 |
| | 50 | 5/10 | 5/15 |
| | 53 | 5/6 | 5/10 |

La conservation relative de la vision est un caractère clinique important de l'atrophie optique que nous décrivons. Nous verrons plus loin que l'acuité des observations précitées est

1) D. à 0 m. 80 signifie que le malade voit les doigts à 0 m. 80,
2) V. Q. signifie vision quantitative.

beaucoup meilleure que celle de nos observations personnelles. Ce fait tient non à une différence symptomatique, mais au milieu dans lequel les malades ont été recrutés. La plupart des observations précitées ont été recuillies dans des polycliniques, les malades venaient non pas consulter pour leur atrophie optique qu'ils ignoraient, mais pour un strabisme, une lésion de la cornée ou des paupières, ou pour avoir des lunettes. Nos observations ont été au contraire recueillies pour la plupart dans un institut d'aveugles.

Sur 44 champs visuels examinés :

12 étaient normaux.
25 » régulièrement rétrécis.
7 » irrégulièrement »

Le cas 12 présente un rétrécissement nasal allant jusqu'à 20° ; le cas 22 présente également un rétrécissement nasal. Le champ visuel des couleurs a été examiné 12 fois ; 8 fois il a été trouvé normal pour les couleurs comme pour le blanc.

Dans nos 10 observations personnelles, nous pouvons affirmer l'origine névritique de l'atrophie. La papille est le plus souvent nettement et irrégulièrement limitée, d'autrefois ses bords sont flous comme dans les cas IX et X. La papille est bleu nacré sauf dans le cas X où elle est grisâtre.

Dans aucun cas nous n'avons constaté de lésions vasculaires rétiniennes et choroïdiennes. Dans le cas I la cornée droite est infiltrée en totalité et rend impossible l examen du fond de l'œil.

Dans le cas 10, le malade présente des opacités cristalliniennes bi-latérales qui paraissent s'être développées ou tout au moins accentuées vers l'âge de dix ans, car ce n'est qu'à ce moment qu'on a remarqué que la vue baissait. A cette époque, il subit à l'Hôtel-Dieu une double iridectomie faite par M. Rochon-Duvigneaud. Cette intervention nous permet d'affirmer qu'à cette époque le malade avait encore une bonne projection et une vision convenable. Ce n'est donc, qu'après 10 ans, que s'est développée l'atrophie optique de l'œil

gauche, et les lésions profondes de l'œil droit que l'on ne voit pas à cause des opacités cristalliniennes, mais que l'on peut affirmer en présence de cette vision quantitative et de cette mauvaise projection.

L'acuité des neuf autres malades est également très mauvaise.

| | |
|---|---|
| Cécité absolue des deux côtés..... | VII, IX |
| Amblyopie très marqué des deux côtés. | I, III, IV, VI, X |
| Cécité complète d'un côté..... Vision quantitative de l'autre..... | II, V. |
| Vision quantitative d'un côté ..... Vision passable de l'autre..... | VIII. |

Le champ visuel n'a pu être examiné que chez la malade VIII du côté droit, il est rétréci concentriquement pour le blanc (N. 35°, S. 40° T. 50° I. 45°) et le rouge.

Nous sommes donc en présence d'une atrophie postnévritique caractérisée par une papille à bords irréguliers quelquefois saillants, de coloration blanc grisâtre, les veines sont dilatées et sinueuses, la rétine et la choroïde sont quelquefois atteintes. La vision est fréquemment assez bonne et compatible avec une vie normale. Nous insistons particulièrement sur ce fait que l'examen ophtalmoscopique ainsi que celui des 40 malades observés antérieurement nous permet d'affirmer une *névrite suivie d'atrophie, atrophie papillaire secondaire bien différente de l'atrophie papillaire primitive.* Dans trois cas, les observations ne sont pas assez détaillées pour nous permettre d'être aussi affirmatifs, cependant nous pouvons admettre comme vraisemblable la névrite antérieure.

### *III. — Signes oculaires accessoires*

Dans ce paragraphe nous rangeons l'exophtalmie, le strabisme, la limitation des mouvements du globe, le nystagmus et l'état de la fente palpébrale.

L'EXOPHTALMIE est un des signes accessoires les plus fré-

quents. Elle est notée 27 fois sur 54 cas. Il est probable que si elle avait été recherchée systématiquement chez tous les malades, elle apparaîtrait comme beaucoup plus fréquente. Dans les différentes malformations crâniennes, les globes sont saillants suivant les proportions suivantes :

| | |
|---|---|
| Oxycéphales . . . . . | 23 sur 47 |
| Scaphocéphales . . . . . | 1 — 2 |
| Dolichocéphales . . . . . | 1 — 1 |
| Clinocéphales . . . . . | 1 — 1 |

Sur nos dix malades tous oxycéphales, neuf présentent de l'exophtalmie, très prononcée dans deux cas.

Cette exophtalmie n'est pas due comme on pourrait le croire au premier abord à un allongement du globe par myopie, hypothèse en faveur de laquelle plaiderait la fréquence du strabisme divergent. Enslin a soigneusement examiné la réfraction de ses malades, il a noté :

| | |
|---|---|
| Hypermétropie . . . . . | 12 cas |
| Emmétropie. . . . . | 5 — |
| Myopie. . . . . | 4 — |
| Astigmatisme mixte . . . . . | 1 — |

L'hypermétrophie est donc 3 fois plus fréquente que la myopie. C'est dans l'anatomie de l'orbite qu'il faut rechercher la cause véritable de cette exophtalmie ; non seulement la profondeur de la cavité orbitaire est diminuée dans l'oxycéphalie, mais en outre, la saillie de l'arcade sourcillière est moins saillante, faits que l'on constate par la simple inspection du sujet et qui est confirmée par la mensuration que nous avons faites sur les crânes oxycéphales de l'Ecole d'Anthropologie et du Muséum. Nous reparlerons plus loin, en détail, des résultats de ces recherches.

Vingt-sept malades sur 54 présentent du STRABISME DIVERGENT. Nous l'avons observé chez nos malades 7 fois sur 10. La déviation est en général de 10 à 20°. Dans aucun cas il n'y a de paralysie musculaire qui puisse expliquer cette divergence, le strabisme est dû à la cécité ou à l'amblyopie

mono ou binoculaire. Enslin note que l'acuité de l'œil strabique est excessivement faible : six fois, dit-il, il n'y avait pas de perception lumineuse de cet œil, dans les autres cas les mouvements de la main étaient seuls perçus.

La convergence a été notée plusieurs fois ; le cas 10 de Vossius présente une déviation en bas et en dehors (OD.V=0) le cas 12 d'Hirschberg présente une convergence de 11°. Notre malade VIII présente du strabisme convergent et un peu de strabisme supérieur de l'œil gauche qui n'a plus que la vision quantitative. Dans le cas 52, Velhagen a observé une paralysie du droit externe (OD) et une paresie du droit externe (OG.)

Les MOUVEMENTS DES YEUX sont limités dans plusieurs cas. Dans le cas I les globes sont peu mobiles ; dans le cas III l'abaissement est limité, dans le cas IV les globes se dévient à droite dans tous les mouvements. Dans le cas VII les globes sont abaissés, les mouvements de latéralité n'existent pas. Chez les 6 autres malades, les mouvements des globes sont normaux. Il faut constater que cette limitation des mouvements n'est en relation avec la déviation strabique que chez la malade I qui a une légère divergence et une immobilité oculaire presque complète.

L'OUVERTURE DE LA FENTE PALPÉBRALE est moyenne dans 6 cas, largement ouverte dans 3 cas ; les paupières sont tombantes, la fente palpébrale presque fermée dans 2 cas.

NYSTAGMUS. Enslin et nous avons examiné nos malades à ce point de vue. Sur 16 malades d'Enslin, 2 présentaient une nystagmus rotatoire, 4 du nystagmus horizontal, ces malades ont tous une très mauvaise acuité visuelle. Sur nos dix malades, 7 présentent du nystagmus horizontal, 1 du nystagmus rotatoire. Il est intéressant de constater que ces sept malades ont tous une cécité ayant débuté dans la première enfance. Deux malades n'ont pas de nystagmus, l'un (Obs. X) a eu une bonne vue jusqu'à l'âge de 10 ans, l'autre (Obs. VIII) présente une acuité de 5/15 à droite, l'œil gauche est amblyope.

## CHAPITRE II

### *DÉFORMATION CRANIENNE*

Nous abordons maintenant l'étude du second terme de notre type clinique, la déformation crânienne. Celle ci est variable : dans quelques cas elles répond à des types nettement définis dans la classification de Virchow dolichocéphalie, scaphocéphalie, léptocéphalie clinocéphalie, mais ces types sont rares. Les autres sont classés, soit comme oxycéphalie soit comme « Turmschædel ». L'oxycéphalie d'après Virchow est une variété de brachycéphalie, caractérisée par une tête pointue, et une synostose des pariétaux. D'autres auteurs et parmi eux Hanotte admettent une définiton plus large : « L'oxycéphalie, dit ce dernier auteur, est une déformation crânienne caractérisée principalement par une augmentation du diamètre vertical donnant à la tête une forme acuminée. » A la page 52 de son travail, il ajoute « l'indice céphalique nous a paru fortement modifié, chez tous les crânes examinés, au point de les rendre dolichocéphales ou brachycephales » Nous sommes donc bien loin de la définition de Virchow. Les Américains et les Anglais me paraissent employer le terme oxycéphalie dans un sens analogue. Quant au mot crâne en dôme « Turmschædel » crâne en tour, mot fréquemment employé par les Allemands il n'en existe nulle part de définition précise. « Le mot Turmschædel, dit Enslin, se définit par lui-même, c'est un crâne caractérisé par une hauteur spéciale » Cette variété est indépen-

dante des indices du crâne, elle dépend de la forme générale du crâne, elle est en somme l'équivalent du terme oxycéphalie telle que le comprend Hanotte. Telle est, croyons nous, le « Turmschædel » des Allemands, telle sera aussi notre conception de l'oxycéphalie, ces deux termes peuvent donc être considérés comme synonymes.

Tous ces crânes sont également pathologiques, il présentent des synostoses prématurées des sutures médio-frontales, coronales et sagittales.

A la fin de ce chapitre, nous parlerons rapidement des autres malformations crâniennes dont cinq observations seulement ont été publiées, elles sont intéressantes à rapprocher de celles que nous étudions.

Nos 10 malades rentrent tous dans la catégorie des oxycéphales.

*
* *

Vus de face nos malades présentaient le plus souvent une figure allongée, autant au niveau du front qu'au niveau de la face proprement dite, fait qui frappe au simple examen et qui est confirmé par nos mensurations sur le squelette. La face est étroite soit que le diamètre bizygomatique maximum et la largeur biorbitaire externe (1) soit en effet moindre, soit que la différence entre le diamètre vertical de la face et le diamètre transversal soit plus grand que dans les crânes moyens. La largeur de la racine du nez ou espace interorbitaire est normal. Les yeux sont saillants comme nous l'avons vu plus haut. Le front surtout présente une conformation intéressante ; le plus souvent il tombe à pic comme on le voit nettement sur les figures 1 et 2 représentant les courbures sagittales (2) de nos malades, et sur les photographies de

(1) Diamètre biorbitaire. D'une apophyse orbitaire à l'autre, la pointe du compas étant appliquée sur le bord externe de l'apophyse.

(2) Courbure sagittale ou inio-frontale : de la racine du nez à l'inion ou probubérance occipitale externe. Cette courbure ainsi que la courbure sus-auriculaire se prend au moyen d'une lame de plomb flexible de 15 millim de large sur 2 millim. d'épaisseur environ que l'on applique sur les courbures correspondantes.

profil. La glabelle présente sa saillie normale, cependant chez quelques malades elle est tout à fait effacée (IV et VI). Les parties latérales du front sont très déprimées. Les bosses frontales sont à peine sensibles ou n'existent pas, les arcades sourcillières sont peu développées ou absentes. Entre elles et les

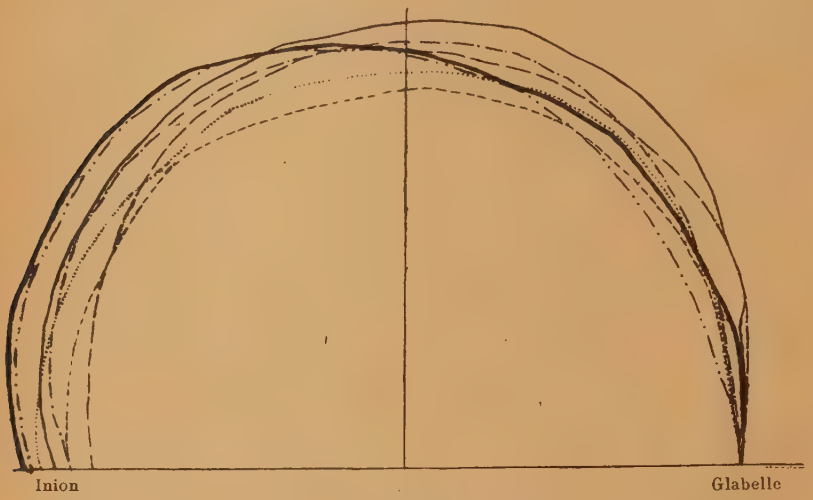


Fig. 1. — Courbure sagittale naso-inienne

C..., Gustave, 16 ans (Obs. II). — — — — —
Z..., Victor, 20 ans (Obs. III). — — —
L..., Germain, 20 ans (Obs. IV). - - - - - - -
M..., Emile, 20 ans (Obs. V). . . . . .
M..., Emile, 25 ans (Obs. VI). ———
R..., Charles, 32 ans (Obs. VII). —..—..—
Crâne moyen, 29 ans. ▬▬▬

bosses frontales, au lieu de la dépression en gouttière qui existe chez les sujets normaux, se trouve un méplat quelquefois même une dépression qui empiète sur la région de la bosse frontale et supprime la partie externe de l'arcade sourcillière ; le méplat est très incliné en dehors et en arrière, et s'étend jusqu'à la crête latérale du frontal, crête peu saillante et généralement rejetée en arrière de sorte que la moitié antérieure de la circonférence horizontale (1) forme une cour-

(1) La circonférence horizontale maxima fait le tour de la tête, elle est en réalité oblique car elle passe plus haut en avant (en dessus des arcades sourcillières) qu'en arrière (partie la plus reculée de l'occipital) sa partie antérieure ou préauriculaire s'étend en avant de deux lignes verticales élevées de l'orifice externe du conduit auditif.

bure de plus petit rayon que dans les crânes normaux, et que le diamètre frontal minimum (1) est un peu au dessous de la moyenne. Nos observations sont trop peu nombreuses et l'âge de nos malades trop différent pour pouvoir établir une moyenne, mais dans nos mensurations sur les 25 crânes oxycéphales secs nous trouvons un diamètre frontal minimum moyen de 93 millimètres 44 tandis que Broca donne comme moyenne des crânes normaux 97 millimètres. L'asymétrie faciale et crânienne est assez fréquente, la seconde se voit bien sur les figures 3 et 4 représentant les courbures sus-auriculaire (2) de nos malades.

Vu de profil, la forme en tour est encore plus frappante notamment sur la photographie du buste de R. (obs. 46), et sur les photographies du cas 35 d'Enslin et de nos cas I, II, IV et VIII. Le point culminant de la voûte est sur une ligne verticale élevée au milieu de la ligne naso-inienne (fig. 1). Si on superpose à ces courbes crâniennes, celle d'un crâne normal (trait plein de la figure 1) on voit que ce dernier est plus long et que son sommet est bien en arrière de la ligne verticale précitée. Enslin avait constaté le même fait. De profil encore plus nettement que de face on voit la forme du front qui est vertical dans la majorité des cas.

Trois de nos malades présentent des malformations intéressantes qui diffèrent un peu du type que nous venons de décrire, et qui nous permettent de voir comment s'établit la compensation dans les crânes partiellement synostosés. Dans le cas IX, la cavité crânienne s'est développée aux dépens de l'occipital qui est très saillant, et proportionnellement plus grand que les autres os du crâne, la suture

(1) Le diamètre frontal minimum mesure l'écartement minimum des 2 crêtes temporales du frontal, en dessus des apophyses orbitraires externes. Sur le squelette il se mesure avec un compas glissière ; sur le vivant il est plus commode d'employer le compas d'épaisseur.

(2) La courbure sus-auriculaire s'étend d'un point auriculaire à l'autre perpendiculairement à la circonférence horizontale Le *Point Auriculaire* est situé immédiatement au dessus de la racine postérieure de l'apophyse zygomatique au niveau du conduit auditif.

lambdoïde est au fond d'une dépression qui sépare la région occipitale de la région pariétale. Le cas X est plus intéressant encore. Sur le sujet beaucoup plus nettement que sur la photographie, on est frappé par la forme du crâne qui comprend deux parties, le crâne antéro-supérieur est petit, il est formé par les deux pariétaux et le frontal, on ne sent pas

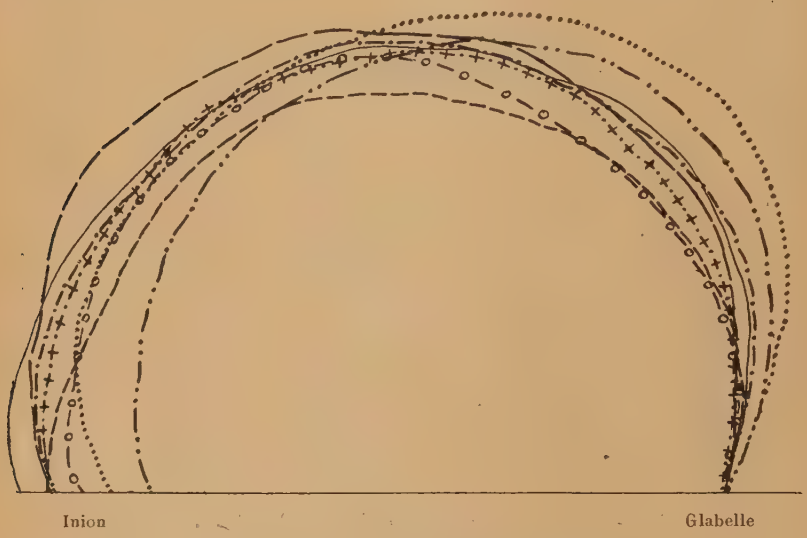


Fig. 2. – Courbure sagittale naso-inienne.

H..., Thérèse, 15 ans (Obs. VIII). .....
v. W.. Achille 6 ans (Obs. IX). — — —
B. Emile..... 13 ans (Obs. X).. .—.—.—
D. Albert.... 19 ans (Obs. XI). — — —
M.. Juliette, 12 ans... (Obs. XII) —.—.—
D.. Louis, 20 ans.... (Obs. XIV) . + . +
C.. René, 10 ans..... (Obs. XV) o—o—o
L.. Augustine, 43 ans (Ob. XVI) ————

la suture sagitalle qui est sans doute entièrement synostysée, la suture coronale n'est sentie qu'à sa partie moyenne, ses extrémités supérieures et inférieures sont synostosées (l'enfant n'est âgé que de 12 ans.) Le crâne antéro-supérieur petit est placé sur un crâne postéro-inférieur qui a des dimensions beaucoup plus considérables, les écailles temporales, et l'écaille occipitale forment trois saillies très marquées, limitées par des dépressions au niveau des sutures écailleuses et lambdoïdes, dépressions qui réunissent les deux parties inégalement développées du crâne.

Le cas I nous présente à un degré plus accentué, une déformation identique. Il ne nous a pas été possible de nous rendre compte d'une façon précise de l'état des sutures à cause de l'abondance et de l'épaisseur des cheveux, mais il est probable que les synostoses ont été plus précoces, et sont

TABLEAU I. — *Dimensions du Crâne*

| NUMÉROS | NOMS | AGE | DIAMÈTRE antéro-postérieur maximum (1) | DIAMÈTRE transversal maximum (2) | DIAMÈTRE frontal minimum (3) | DIAMÈTRE stéphanique (4) | CIRCONFÉRENCE horizontale maxima (5) | CCURBUPE sagittale (6) | COURBURE sus-auriculaire (7) | INDICE longueur — largeur (8) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| I | M..., Maria..... | 17a. | 151 | 146 | » | » | 465<br>495 | 325 | 335 | 96.35 |
| II | G..., Gustave.... | 16a. | 176 | 140 | 106 | 128 | 520 | 350 | 350 | 79.54 |
| III | J..., Victor..... | 20a. | 176 | 144 | 98 | 122 | 530 | 350 | 330 | 81.81 |
| IV | L. ., Germain... | 18a | 180 | 136 | 96 | 119 | 515 | 340 | 340 | 75.55 |
| V | Ma..., Emile .. | 20a | 182 | 140 | 108 | 124 | 540 | 370 | 350 | 76.92 |
| VI | Me .., Emile..... | 20a | 178 | 140 | 108 | 124 | 550 | 360 | 350 | 78.65 |
| VII | R..., Charles... | 32a | 178 | 132 | 108 | 120 | 520 | 350 | 330 | 74 15 |
| VIII | H..., Thérèse .. | 15a. | 175 | 134 | » | 115 | 500 | 340 | 340 | 76 57 |
| IX | v. W .., Achille | 6a. | 184 | 136 | 101 | » | 500 | 360 | 340 | 73.91 |
| X | B..., Emile. .... | 13a | 171 | 150 | 124 | » | 510 | 330 | 250 | 87.71 |
| XI | D..., Albert..... | 19a. | 180 | 158 | » | » | 530 | 370 | 370 | 87.77 |
| XII | M..., Juliette.... | 12a | 153 | 151 | 115 | » | 505 | 340 | 320 | 98.69 |
| XIII | C..., Andrée ... | 14a. | 150 | 140 | » | » | 468 | 315 | 295 | 93.33 |
| XIV | D..., Louis..... | 19a. | 175 | 152 | » | » | 500 | 370 | 330 | 86.85 |
| XV | Chab..., René... | 10a. | 154 | 155 | » | » | 480 | 340 | 340 | 100.64 |
| XVI | Lav..., Augustine | 43a. | 187 | 142 | » | » | 515 | 327 | 306 | 75.93 |

plus étendues que dans le cas précédent. Une petite « tour »

(1) Du point le plus saillant de la glabelle à un point quelconque le plus reculé de l'occiput (éviter seulement de placer la pointe sur la protubérance occipitale externe). — (2) La plus grande ligne horizontale et transversale de la boîte crânienne (éviter seulement les crêtes sus-mastoïdiennes) le diamètre est obtenu par tâtonnement. — (3) Voir note 1, page 17. — (4) Distance des points où la suture coronale rencontre les crêtes temporales. En général le plus grand diamètre du front. — (5) Voir note 1, page 16. — (6) Voir note 2, page 15. — (7) Voir note 2, page 15. — (8) Rapport centésimal du diamètre transverse maximum au diamètre longitudinal ou antéro-postérieur maximum.

est plantée sur des soubassements beaucoup plus larges formés par le haut de la face et la base du crâne. Ces deux parties, tout-a-fait disproportionnées, sont séparées par un rétrécissement. En prenant la circonférence horizontale au dessus et au dessous du rétrécissement, on trouve 465 mm. et 495 mm.. cette différence se comprend aisément, il est

Fig. 3 — Courbure transversale biauriculaire

C.. Gustave:... 16 ans (Obs. II) —.—.—.
Z.. Victor, .... 20 ans (Obs. III) — — —
L.. Germain,.. 20 ans (Obs. IV) - - - - - -
M.. Emile,.... 20 ans (Obs. V). .....
M... Emile,... 25 ans (Obs. VI) ———
R... Charles,.. 32 ans (Obs. VII). - . - . - .
Crâne moyen, 29 ans .....

même surprenant qu'elle ne soit pas plus considérable. La forme en tour est tvpique chez elle car il n'y a pas de compensation au niveau de l'occiput; la boite crânienne n'a sans doute pas sa capacité normale, c'est peut-être là qu'est la cause du développement rudimentaire des facultés mentales.

Dans le tableau I nous donnons les dimensions générales du crâne de nos malades. (page 19)

L'âge de nos malades est trop différent et leur nombre n'est pas assez considérable pour que nous puissions établir une

moyenne. D'après les indices céphaliques, on voit que nos malades ne peuvent pas être classés dans une seule variété. Nous comptons :

| | |
|---|---|
| Brachycéphales | 3 |
| Mésaticéphales | 2 |
| Dolichocéphales | 5 |

En examinant de plus près la voûte crânienne, on constate que la suture coronale est toujours synostosée, la sagittale

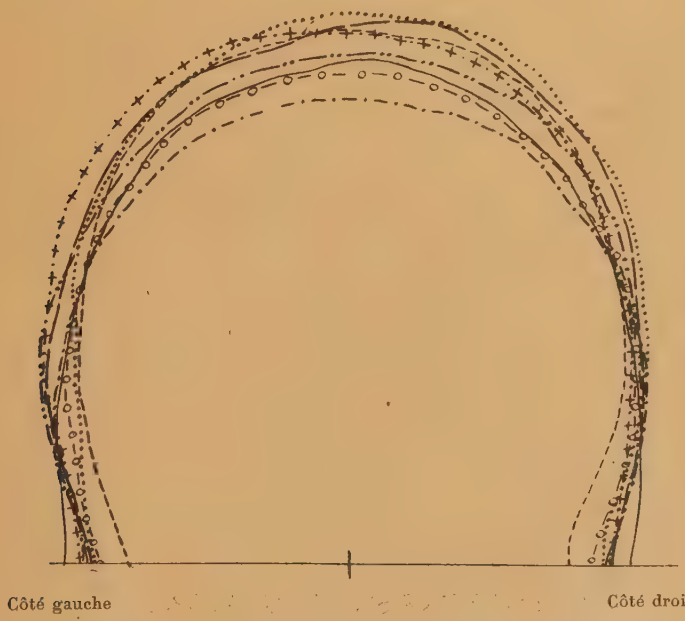


Fig. 4 — Coupe transversale biauriculaire

H... Thérèse,. 15 ans.. (Obs. VIII)
V. W.. Achille. 6 ans.. (Obs. IX).
B.. Emile,.... 13 ans.. (Obs. X).
D.. Albert,... 19 ans.. (Obs. XI).
M.. Juliette, 12 ans (Obs. XII).
D.. Louis,.. 20 ans (Obs. XIV).
C.. René,..10 ans (Obs. XV)...
L.. Augustine 43 a. (Obs. XVI).

l'est fréquemment, la lambdoïde beaucoup plus rarement. L'époque de la synostose normale est très variable, elle débute en général au moment où le cerveau a cessé de s'accroître vers 45 ou 50 ans. La suture coronale, puis la sagittale, enfin la lambdoïde disparaissent, souvent la synostose reste incomplète ou ne se produit pas. On voit donc

que chez nos malades la synostose est très prématurée. Nous n'avons aucun renseignement sur la synostose de la métopique; celle-ci s'accomplit normalement dans le cours de la deuxième année, donc bien avant l'époque où nous avons examiné nos malades. Chez leur malade, MM. Bourneville et Paul Boncourt affirment d'après les antécédents que la métopique était soudée à la naissance. C'est le seul cas où nous ayons un renseignement à ce sujet.

Au niveau du bregma on sent souvent une saillie, soit en pièce de 5 francs (cas d'Enslin) soit beaucoup plus fréquemment en crête qui peut se prolonger tout le long de la suture sagittale. Dans le cas 12, Hirschberg signale une dépression au niveau de la suture sagittale. Dans le cas 31, Enslin note une saillie en forme de carène des sutures frontales, sagittales et coronales.

Nous pouvons résumer en quelques mots l'aspect du crâne: crâne haut plus étroit en avant qu'en arrière, sauf quand la compensation s'est faite aux dépens des temporaux. Le front est droit, la face allongée dans sa totalité et dans chacune de ses parties, la région sus-orbitaire est déprimée, fait qui contraste avec la saillie des globes oculaires.

Avant de terminer ce chapitre, nous devons rappeler que tous les malades qui nous intéressent ne sont pas oxycéphales. Cinq ont d'autres malformations crâniennes. Deux sont scaphocéphales : le cas 5 (Hirschberg) présente une scaphocéphalie avec synostose de la sagittale. Dans le cas 10, Vossius note que le crâne est long d'avant en arrière, sa hauteur est faible. Le cas 44 de Goldzieher est également scaphocéphale. Le cas 25 de Kraus est clinocéphale. Enfin le cas 8 d'Hirschberg est leptocéphale. Ces cinq malades présentent outre leur déformation crânienne, une atrophie optique, aussi quoiqu'ils ne rentrent pas tous dans notre type clinique, n'avons-nous pas voulu les écarter, leur lésion ne différant en somme que par la localisation de la synostose prématurée.

## CHAPITRE III

## *TROUBLES FONCTIONNELS*

### Céphalée

Parmi les symptômes fonctionnels un des plus fréquents est la céphalée. Nous verrons plus tard l'importance de ce symptôme, en étudiant la pathogénie de notre type clinique. La céphalée est notée dans 13 cas ; elle serait sans doute beaucoup plus fréquente si elle avait été recherchée systématiquement. Parmi ces 13 cas, 6 nous sont personnels soit une proportion de 6 sur 10.

Les maux de tête ont débuté dans l'enfance et depuis persistent, survenant plus ou moins fréquemment ; dans un cas, ils se produisent tous les huit jours. Le malade de Vortisch (obs. 23) âgé de 8 ans, a souffert de violents maux de tête pendant ses premières années. La malade d'Enslin (obs. 41), agée de 2 ans porte souvent les mains à la tête, elle voit mal depuis peu, la céphalée et l'affection oculaire semblent avoir débuté en même temps. Chez nos malades I et VII les maux de tête sont fréquents. Dans l'obs. III la céphalée, survient par crises, elle a débuté à la suite d'une méningite. Au moment où ces crises surviennent, l'enfant est obligé de se coucher et pousse des cris violents, la tête est renversée en arrière. Ces crises durent de trois quarts d'heure à 2 heures puis cessent spontanément. A la suite d'une de ces crises le malade est tombé dans le coma, il a succombé quelques

heures plus tard. Dans le cas IX la céphalée est accompagnée d'un cortège d'accidents méningés dont nous parlerons ultérieurement en étudiant les antécédents méningés de nos malades.

### Convulsions

Les convulsions se rencontrent chez 10 malades. En étudiant ces accidents il ne faut pas oublier la facilité avec laquelle les parents reconnaissent des convulsions chez leurs enfants. Malgré cette restriction, ces accidents convulsifs ont une importance incontestable, surtout quand ils font partie d'un ensemble symptomatique comme dans l'observation IX, ou qu'ils ont été attentivement suivis dans un établissement hospitalier comme dans le cas III. Dans le cas d'Hirschberg, le malade 5 a présenté une seule crise probablement épileptique à l'âge de 4 ans ; le malade 7 a eu des convulsions avec pertes de connaissance au cours d'une maladie grave de ses premières années. Dans le cas 44, les convulsions sont survenues par série à l'âge de 10 ans, en même temps que la vue baissait. Chez notre malade I, les convulsions débutent dès les quinze premiers jours et se terminent par des vomissements et un état de torpeur qui dure en moyenne 2 à 3 heures, elles se reproduisent tous les huit ou quinze jours pour disparaître à 7 mois, époque où la cécité est déjà absolue.

### Intelligence

L'intelligence est souvent normale ; dans les observations déjà publiées nous trouvons des étudiants, plusieurs bons ouvriers, plusieurs fois il est noté que l'enfant est tout à fait éveillé et intelligent, beaucoup de malades ont suivi l'école malgré une acuité visuelle mauvaise qui les mettait dans un état d'infériorité notable. La plupart de nos malades, placés dans une institution d'aveugles travaillent bien et dépassent quelquefois le salaire moyen de l'école. D'ailleurs dans l'histoire

nous rencontrons plusieurs hommes célèbres qui ont présenté une oxycéphalie très marquée. Le cas de Walter Scott est bien connu. Welker cite encore Paracelse qui avait une synostose prématurée et un caput turritum, Guillaume de Humboldt et Meckel. La statue de Humboldt exposée à la galerie des Antiques à Bonn présente un front élevé, des yeux saillants, des cavités orbitaires peu profondes, ensemble répondant tout à fait à notre type clinique de crâne en dôme. Le squelette de Meckel, conservé à Halle présente un crâne nettement oxycéphale.

Il ne faudrait cependant pas exagérer le degré d'intelligence de ces malades. Dans 5 cas (29, 42, 47, VII, XII) l'état intellectuel est très inférieur. M. Bourneville chez sa malade IX a fait le diagnostic d'imbécillité morale avec perversion Le malade 46 était idiot. Le cas 2 est atteint de démence congénitale.

## CHAPITRE IV

## *EVOLUTION*

L'évolution de notre type clinique sera assez difficile à établir à cause du manque de renseignements sur l'évolution des principaux symptômes. Souvent les auteurs n'ont pas cherché à déterminer le début des accidents, d'autrefois, les enfants étant placés dans une institution d'aveugles, il n'a pas été possible d'avoir les renseignements des parents.

C'est surtout pour la déformation crânienne qu'il nous est impossible de préciser la date du début.

Dans plusieurs cas, les parents prétendent, sans l'affirmer, que la tête était déjà déformée à la naissance, d'autres fois ils n'ont remarqué que par hasard la déformation et ceci quand leur attention était attirée par une chûte sur la tête par exemple. Des renseignements précis nous sont cependant donnés dans quelques cas.

Dans un cas (46) où l'oxycéphalie se compliquait de trigonocéphalie, MM. Bourneville et Paul Boncourt s'appuyant sur le récit de la mère affirment que la déformation existait déjà à la naissance. « En premier lieu disent ils, s'est produit une synostose prématurée de la suture métopique ; la description de la physionomie de l'enfant ne laisse aucun doute à cet égard et cette condition essentielle, pour que la trigonocéphalie se montrât, existait donc bien. L'oxycéphalie ne s'est montrée que plus tard comme le racontent avec beaucoup de précision les parents, la déformation trigono-

céphalique a semblé s'atténuer par suite de la déformation oxycéphalique ultérieure. »

Dans l'obs. I, la déformation avec exophtalmie a été remarquée à la naissance, plus tard elle s'est sans doute accentuée, la mère a remarqué que la saillie des globes était de plus en plus prononcée. Chez un malade d'Hirschberg (obs.7) la déformation a été constatée pendant la première année par un médecin. Virchow a déjà constaté à 1 an 1/2 la déformation du malade de Manz (obs. 16). Chez le malade de Hirschberg (obs. 3) la déformation serait survenue à un an, après une chûte ; chez le malade de Vortisch (obs 23) elle serait survenue à 2 ans après des convulsions. Enfin dans le cas de Stood (obs. 11) l'accouchement a eu lieu par le sommet, la tête de l'enfant était tirée en longueur, déformation qui aurait persisté ; il est probable qu'il n'y a aucune relation entre ces deux déformations ; la déformation obstétricale a disparu en quelques jours ; et la mère n'a pas remarqué l'apparition sans doute précoce de la déformation pathologique.

Nous pouvons donc conclure, d'après les quelques faits observés que la déformation débute dans la première année, elle commence à être facilement reconnaissable entre un et deux ans, plus tard elle augmente, sans doute jusqu'à ce que la synostose soit complète.

Nous observons actuellement, dans le service d'ophtalmologie de Lariboisière un enfant de deux ans opéré de cataracte congénitale bilatérale par M. Morax chez lequel la déformation en dôme commence à se produire. Cet enfant que nous avons eu souvent l'occasion de voir depuis un an et demi avait un crâne normal quand il est venu pour la première fois à la consultation. Si la déformation s'affirme, nous publierons ultérieurement son observation.

L'apparition de la névrite avec l'atrophie consécutive est plus facile à constater puisqu'elle se manifeste par un trouble fonctionnel des plus graves. La cécité ne peut échapper aux

parents les moins observateurs. Cependant il est un grand nombre de cas où, comme nous l'avons vu plus haut, la névrite et l'atrophie consécutive n'a pas entraîné de cécité, ni même une diminution très considérable de l'acuité visuelle. Dans ce cas là, il nous est impossible de fixer le début de lésion, celle-ci n'ayant été remarqué que fortuitement.

Parmi les cas de névrite, 4 fois la lésion est bilatérale, elle n'évolue donc que depuis quelques mois au maximum. Dans les cas 5 et 35 Hirschberg et Enslin ont constaté une névrite à l'âge de 5 ans ; dans le cas 41 Enslin à constaté à l'âge d'un an et demi une névrite évoluant vers l'atrophie. Dans le cas 2, de Michel a constaté une névrite par stase à 12 ans, mais l'enfant voyait très mal depuis son enfance. Chez trois malades, il y avait une névrite d'un côté tandis que le nerf optique de l'autre œil était déjà atrophié ; le processus infectieux avait donc déjà débuté depuis quelque temps mais il était encore en évolution, il est intéressant de noter, qu'on fait ces constatations à l'âge de 5 ans, 35 et 40 ans Dans ce dernier cas, l'atrophie de l'œil droit parait remonter à l'enfance.

Le pronostic de la névrite est très mauvais. De Michel constate chez son malade une atrophie complète des deux papilles ; trois mois après la constatation de la névrite optique double la cécité était complète. Dans l'observation 5, un examen pratiqué quelques années plus tard montre une atrophie double. Nous n'avons aucun renseignement sur l'évolution ultérieure de la névrite chez les malades 35, 41 17, 33, 43.

D'après la nature des atrophies, nous pouvons conclure à l'évolution fréquente des névrites vers l'atrophie. Les guérisons existent-elles? nous l'ignorons complètement et nous n'avons aucun élément statistique, car la névrite étant latente passe inaperçue si elle n'est pas suivie de cécité. Dans aucun cas nous n'avons de renseignements précis sur l'évolution de la névrite.

Dans les cas d'atrophie quand a débuté la cécité ? le point

est intéressant car il nous montre que c'est presque toujours vers le même âge que surviennent les lésions du nerf optique. Dans les observations déjà publiées, 21 fois on peut retrouver approximativement le début des lésions oculaires.

| | | |
|---|---|---|
| Cécité congénitale. . . . . | 4 | fois |
| Début dans la 1re enfance . . . . . | 3 | » |
| » » l'enfance . . . . . | 4 | » |
| » » la jeunesse. . . . . | 2 | » |
| Début à 1 an . . . . . | 2 | » |
| » » 2 » . . . . . | 2 | » |
| » » 3 » . . . . . | 2 | » |
| » » 5 » . . . . . | 3 | » |
| » » 6 » . . . . . | 1 | » |
| » » 12 » . . . . . | 1 | » |

Dans nos observations la date du début est à peu près la même :

| | | |
|---|---|---|
| Cécité congénitale . . . . . | 1 | fois |
| Début à 1 mois. . . . . | 1 | » |
| » » 3 ans . . . . . | 2 | » |
| » » 4 » . . . . . | 3 | » |
| » » 10 » . . . . . | 1 | » |

Le cas II présente une cécité probablement congénitale de l'œil droit ; la cécité de l'œil gauche parait avoir débuté à 9 ans. Nous appuyant donc sur ce total de 29 cas nous concluons que la cécité débute le plus souvent avant l'âge de 5 ans.

Nous avons peu de renseignements sur l'évolution des autres symptômes. Les maux de tête et les crises convulsives ont persisté chez plusieurs malades toute la vie. La santé est bonne.

Sur cinq morts, trois sont dues à des affections étrangères à notre type clinique. Le malade de de Michel est mort à l'âge de 15 ans d'œdème du poumon. Le malade de Manz est mort d'un sarcome du crâne à 40 ans. Le malade de Ponfick, aveugle depuis sa naissance, meurt à 13 ans d'une

méningite purulente secondaire à une affection nasale; l'infection parait s'être propagée directement aux méninges par un orifice anormal. Cette voie avait peut-être déjà donné accès à une première infection cause de la névrite. Notre malade III est mort à l'âge de 20 ans à la suite d'une crise de céphalée excessivement violente, accompagnée d'hyperextension de la tête et de coma. Cette crise était identique, mais plus forte que celle dont le malade souffrait depuis l'âge de 5 ans. Le malade de M. Bourneville est mort à la suite d'une crise épileptiforme à l'âge de 33 ans.

A la fin de ce chapitre nous pouvons tracer de l'évolution de notre type clinique le tableau suivant : Névrite optique bilatérale, souvent latente, survenant dans les cinq premières années de la vie, évoluant vers l'atrophie, et accompagnée fréquemment de crises convulsives et de céphalée. Les deux yeux peuvent être atteints simultanément ou à plusieurs années de distance.

## CHAPITRE V

## *COMMÉMORATIFS ET ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES*

Les quelques accouchements sur lesquels nous avons des renseignements sont normaux, sauf trois.

Dans le cas IX et le cas 12 l'accouchement s'est fait avant terme à huit mois.

Dans le cas VIII, il a eu une hémorrhagie du cordon.

Trois malades ont marché à 16 mois, une à 2 ans (VIII) un a parlé à 18 mois (46) l'autre à 16 mois (IX), ce sont les seuls renseignements que nous ayons.

Comme chez tous les enfants nous trouvons des maladies infectieuses assez fréquentes, rougeole, variole, dyssenterie, rhumatisme articulaire suivi de chorée, une fois la syphilis héréditaire. Nous avons avec le plus grand soin recherché chez nos malades des symptomes de syphilis, le résultat a toujours été négatif. Nous y reviendrons d'ailleurs plus loin. Le rachitisme est noté une fois. Velhagen dans ses observations (52, 53, 54) admet sans nous en dire les raisons du rachitisme intra-utérin.

Plusieurs fois les malades ont présenté des affections se traduisant par des accidents méningés sur lesquels il est intéressant de s'arrêter un instant. Hirschberg dans l'observation 7 note dans les antécédents : pendant les deux premiers mois l'enfant est bien portant puis survient une maladie grave avec convulsion et perte de connaissance. Virchow qui a examiné le cas 8 d'Hirschberg conclut : il doit y avoir une affection méningée spécifique. Dans l'observation III nous notons

méningite à cinq ans à la suite de laquelle ont débuté des crises de céphalée qui ont persisté jusqu'à la mort et dont nous avons parlé plus haut.

Chez un de nos malades, (obs. IX) nous trouvons des accidents méningés beaucoup plus nets : depuis sa première enfance le malade s'est plaint de la tête ; à quatre ans et demi il présente des mouvements convulsifs des globes, puis du strabisme convergent qui dure un mois ; les parents s'aperçoivent alors que l'enfant se heurte fréquemment aux obstacles ; trois mois et demi après, la cécité est devenue complète ; à ce moment se produit une othorrhée qui dure environ cinq semaines. Deux mois plus tard l'enfant perd connaissance pendant six jours ; la tête est en hyperextension ; la constipation est absolue ; l'enfant doit rester six mois au lit, la faiblesse de ses jambes ne lui permettant pas de marcher ; quelques semaines après, un rebouteur donne à l'enfant des purgations répétées, à la suite desquelles l'enfant aurait rendu de petits vers blancs en grande quantité. Quelles que soient la variété et la gravité des troubles que peut engendrer l'helminthiase intestinale, nous pouvons cependant l'écarter d'emblée comme cause d'accidents si longs et si graves. Ceux-ci nous paraissent dûs à des lésions méningées accompagnées, dit le père, d'œdème du cuir chevelu ; ils ont été suivis d'une céphalée persistante et d'une cécité absolue.

Les accidents méningés rapprochés de la céphalée et des convulsions si fréquentes comme nous l'avons vu plus haut, et rapprochés de l'opinion de Virchow sur les cas 5 et 8 nous permettent de supposer que les lésions méningées se rencontrent assez fréquemment dans notre type clinique.

Les parents plusieurs fois ont attribué la cécité à une chûte, mais les chûtes sont fréquentes chez les enfants surtout chez ceux qui voient mal, et les parents sont toujours enclins à admettre une relation de cause à effet entre la chûte d'une part, la cécité et la déformation cranienne d'autre part. L'enfant d'Hischberg (Obs. 6) est tombé à sept mois, la défor-

mation cranienne a été remarquée après. Le malade 31 d'Enslin est tombé à un an d'un troisième étage ; il voit mal depuis sa première enfance.

Dans la majorité des cas nous avons à faire à des malades du sexe masculin.

Observations personnelles 10 ; garçons : 8 ; filles 2
» antérieures 54 ; » : 49 ; » 5

Il est intéressant de rapprocher ces constatations du fait suivant : le sexe masculin possède une prédisposition au moins deux fois plus forte que le sexe féminin pour la synostose prématurée. Est-ce là un point de moindre résistance, et pour une infection d'une intensité donnée est-ce que la synostose prématurée se produirait plus facilement dans le sexe masculin que dans le sexe féminin?

Les antécédents sont très chargés, cependant ne connaissant pas le plus souvent la cause de la mort des parents, l'étude des antécédents, nous donnera peu de renseignements utiles. Parmi les parents de nos 10 malades nous trouvons.

Parents : bien portants : 10; malades : 2; morts . 5.

Les parents qui sont malades, sont atteints l'une d'une maladie de cœur, l'autre d'une affection indéterminée. Dans aucun cas nous ne connaissons la cause de la mort. Dans les observations déjà publiées nous trouvons :

Parents : bien portants : 13; malades : 1; morts : 6.

Les morts sont dues au ramollissement cérébral deux fois, diabète une fois, accouchement une fois, tuberculose une fois, suicide une fois ; une fois le père est atteint de tuberculose osseuse.

Dans 20 cas ils nous est simplement dit : rien dans les antécédents.

Dans un grand nombre d'observations nous n'avons aucun senseignement à ce sujet.

Les collatéraux sont encore plus chargés, nous avons des renseignements dans 18 cas. Deux seulement de ces 18 familles

n'ont pas perdu d'enfant, dans l'une il y a 3 enfants bien portants, dans l'autre sept. Sur l'ensemble nous trouvons 93 enfants.

Enfants : bien portants, 44 ; malade, 1 ; morts, 38.

Sept de ces 38 morts ont succombé à la méningite (5 dans la même famille) ; 3 sont morts épileptiques, 2 tuberculeux, 4 sont morts nés ; 13 sont morts pendant leur première enfance. — Dans aucune observation il n'est mentionné de fausse couche, cependant les quatre morts nés peuvent être attribués à la syphilis. Nous ne pouvons que constater cette mortalité très élevée dans les familles de nos malades sans en trouver la cause, les quatre morts nés sont peut-être issus de parents syphilitiques.

La tuberculose a causé deux morts et peut-être aussi 7 méningites dont l'étiologie ne peut cependant pas être affirmée, la syphilis pouvant aussi en être la cause.

L'hérédité de la déformation crânienne n'est pas fréquente. Dans le cas 4, Schuller note que le père et la mère ont tous deux un crâne en dôme typique. Les deux malades de Œller, sont deux jumeaux ayant tous deux un crâne difforme et identique. M. Hamy (Thèse de Hanotte) affirme avoir connu deux sœurs atteintes d'une déformation oxycéphalique. Enfin on nous a cité dernièrement une famille où le père et un des deux fils sont oxycéphales. L'hérédité de la malformation crânienne est peut être rare mais elle existe d'une façon indéniable.

## CHAPITRE V

## *AUTRES TYPES CLINIQUES*

A côté de notre type clinique principal, on peut grouper d'autres types caractérisés par une oxycéphalie et des lésions oculaires variées. Les observations que nous avons recueillies nous permettent d'en distinguer quatre types.

I. — Oxycéphalie et lésions rétiniennes.

II. — Oxycéphalie avec opacités cristalliniennes.

III. — Oxycéphalie et troubles de la motilité.

IV. — Oxycéphalie avec névrite optique tardive.

Nous citerons encore deux observations de malades présentant un crâne oxycéphalique sans lésions oculaires.

### *I. — Oxycéphalie et lésions rétiniennes.*

Nous avons deux observations de ce type Dans l'une (XII) nous constatons à l'ophtalmoscope, à la périphérie de la rétine de petites taches noires, ramifiées, caractéristiques de la rétinite pigmentaire. Au centre, ces taches sont beaucoup moins nombreuses qu'à la périphérie. De grandes plaques d'atrophie pigmentaire laissent apparaître les vaisseaux choroïdiens et donnent un aspect tigré du fond de l'œil. La papille est grande, jaune grisâtre à contours irréguliers et peu nets. Les vaisseaux sont petits, surtout au niveau de la papille. Les deux yeux présentent le même aspect ophtalmoscopique. A droite, dans le corps vitré on voit un corps

opaque qui d'après le Dr Dupuy-Dutemps, qui a eu l obligeance d'examiner nos malades de la Salpètrière, serait un débris du canal hyaloïdien. Nous trouvons donc chez cette malade une rétinite pigmentaire avec atrophie papillaire secondaire à la rétinite. L'enfant ne perçoit pas la lumière ; elle ressent seulement une douleur légère, un peu plus marquée dans l'œil droit quand elle est exposée au soleil.

Cette affection oculaire daterait d'après le père, du premier ou du deuxième mois. A trois mois, elle a été soignée par le Dr Galezowski qui aurait fait le diagnostic d'atrophie du nerf optique consécutive à une hémorrhagie rétinienne. Cette hémorrhagie, toujours d'après le père, serait due à une chute sur l'occiput. L'œil droit est légèrement divergent.

Chez notre second malade, XI, les lésions sont moins marquées, nous constatons une rétine très irrégulièrement pigmentée, tout-à-fait décolorée par place, surtout autour de la papille ou la rétine à un aspect lavé. Il n'y a pas de tache pigmentaire. Les 2 papilles sont pâles surtout dans leur moitié temporale (image droite). Ici nous ne pouvons pas affirmer l'atrophie papillaire. L'acuité paraît être de 5/25, mais l'examen est rendu très difficile par l'état intellectuel du malade. L'œil gauche est atteint de strabisme convergent.

Dans les deux cas, nous relevons dans les commémoratifs l existence de convulsions. On note chez la malade XII une chute à 15 mois, à la suite de laquelle l'enfant ne peut plus marcher jusqu'à l'âge de 3 ans. Plus tard elle est atteinte de chorée actuellement guérie. Son père est bien portant. Sa mère, pendant sa grossesse, a eu, à la suite d'une chute, une syncope avec convulsions oculaires et nystagmus. Elle est paludique et a fait deux fausses-couches. Elle a une seconde fille.

Le malade XI est né avant terme, à 7 mois. Il a toujours vu mal. Il présente une hémiparésie gauche. A 15 ans il a eu une hydarthrose du genou qui a duré 24 jours. Son père est bien portant sa mère est morte de la variole.

Les crânes de nos deux malades sont des crânes en dôme

typiques, Celui du cas XI est très haut, globuleux et volumineux. Celui du cas XII est élevé, le front est droit, il n'y a pas d'exophtalmie. Les yeux sont petits.

### *II. — Oxycéphalie et opacités cristalliniennes.*

Nous avons trois observations de cataractes. Une de nos malades (XIII) présente des deux côtés des opacités cristalliniennes grisâtres qui occupent tout le champ pupillaire ; le centre du cristallin droit est blanc plus brillant ; le cristallin gauche présente à sa surface un pointillé blanchâtre. Des deux côtés la projection est mauvaise, la vision est réduite à la perception lumineuse. L'enfant est aveugle depuis sa naissance.

Le crâne est nettement microcéphale et oxycéphale. La suture coronale est saillante. L'enfant est atteinte de débilité mentale. Elle a eu des convulsions à 5 mois, elle a marché à deux ans. La syphilis héréditaire est probable.

Notre malade (XIV) est aveugle depuis sa naissance. La vision se réduit à la perception lumineuse ; la projection est mauvaise. A droite il présente des synéchies postérieures. Le cristallin opacifié forme une masse gris-jaunâtre. La pupille de l'œil gauche est large, elle est occupée par des masses cristalliniennes grisâtres, l'iris est immobile et décolorée. Le malade présente une oxycéphalie typique. Il est bien portant. Sa mère a fait une fausse-couche de quatre mois.

Le malade (XV) présente une cataracte corticale postérieure bilatérale. Nous n'avons aucun renseignement sur ses antécédents. Depuis qu'il est à l'asile de Vaucluse, il est bien portant.

A ces trois observations on peut joindre une observation d'Oliver (56) qui manque de netteté. Le malade ne s'est aperçu qu'à 67 ans qu'il ne voyait plus de l'œil gauche. Deux ans et demi après la vue de l'œil droit commence à baisser, elle est bientôt réduite à une faible perception lumi-

neuse dans la partie temporale et inférieure du champ visuel. Oliver constate des opacités cristalliniennes dues, dit-il, à des dégénérescences secondaires. Le fond de l'œil est inexplorable à gauche, à peine visible à droite. Dans ce cas nous avons sans doute une amblyopie ancienne de l'œil gauche qui a passé inaperçue, comme cela arrive si souvent; peut-être est-elle due à une lésion cristallinienne, il est probable qu'il existe une lésion du fond de l'œil cachée par la cataracte. Il faut se rappeler que plusieurs de nos malades présentaient à côté de leur atrophie optique des lésions cristalliniennes. Ces faits permettent de rapprocher ce type clinique de notre type principal.

### *III. — Oxycéphalie et trouble de la motilité de l'œil.*

Le malade de Weber (55) présente un léger strabisme divergent de l'œil droit et du nystagmus qui se produit dans les positions extrêmes des globes. La papille est un peu blanche. Le malade de Tucker (57) présente du strabisme xterne avec limitation des mouvements dans certaines directions; les veines rétiniennes sont un peu tortueuses. Dans ces deux cas les lésions oculaires sont localisées à l'appareil moteur; nous ne pouvons pas tenir compte de l'état du fond de l'œil dont les modifications sont insignifiantes. Nous avons encore là un ensemble symptomatique qui se retrouve dans notre type clinique principal, le strabisme, la limitation des mouvements de l'œil, le nystagmus étant fréquents chez nos malades.

### *IV. — Oxycéphalie et névrite optique tardive.*

Le malade de l'observation que de Graefe a publiée, présente une déformation crânienne, datant de plusieurs années sans doute, quand il a à l'âge de 8 ans une névrite aiguë

tout-à-fait typique. Cette névrite débute par des brouillards pour aboutir à la cécité complète en quarante-huit heures.

Les papilles sont œdématiées, floues, le trouble empiète sur la rétine voisine, les veines sont sinueuses, les artères très fines ne présentent pas de pulsations. Six jours après, le malade a de nouveau une vision quantitative et au bout de cinq semaines il a une acuité normale, les lésions ophtalmoscopiques ont presque totalement disparu. Tous les auteurs qui ont fait des travaux d'ensemble sur la question qui nous occupe ont fait rentrer cette observation dans le type clinique caractérisé par une névrite optique. Nous croyons préférable de la classer à part, car cette névrite diffère beaucoup de celle de notre type clinique; cette évolution bruyante et rapide, cette guérison en quelques semaines ne ressemble en rien à la névrite latente de nos malades qui évolue sourdement pendant de longs mois et aboutit presque fatalement à l'atrophie. L'état de la vision diffère aussi, l'acuité visuelle ne tombe pas brusquement à zéro, fait qui attirerait l'attention sur ces névrites qui passent le plus souvent inaperçues; elle baisse au contraire très lentement et souvent comme nous l'avons vu plus haut n'aboutit pas à la cécité. La névrite du malade de Graefe est due sans doute à une infection tout-à-fait étrangère à la cause de la déformation crânienne.

Nous pourrions rapprocher de cette observation celle de Manz (17) et celle d'Oliver (43). Dans ces deux observations un malade ayant depuis son enfance une atrophie optique d'un œil, a présenté à l'âge de quarante ans dans le premier cas, de trente-cinq ans dans le deuxième, une névrite de l'autre œil. Il est difficile d'admettre que la même infection ait produit deux lésions identiques à une trentaine d'années de distance; ces deux derniers cas diffèrent du précédent par les caractères de la névrite qui a évolué beaucoup plus lentement et moins bruyamment que dans le cas de de Graefe.

### V. — *Oxycéphalie isolée.*

Nous terminons en citant deux observations d'acrocéphalie qui n'était accompagnée d'aucune autre lésion. La malade XVI n'a jamais été malade, en dehors d'une extinction de voix pendant sa grossesse gémellaire. Sur ses dix enfants, sept sont morts de maladie : deux de convulsions, un de méningite, trois de diarrhée, un est mort en nourrice à 1 mois. Le malade XVII est né avant terme (à 7 mois), et a été atteint de rachitisme ; il n'a pas eu d'autre maladie. Là encore, les antécédents ne nous donnent aucun renseignement utile ; chez le malade XVI, on peut penser à la syphilis qui aurait été contractée pendant la septième grossesse suivie d'une fausse-couche et qui se serait manifestée pendant la grossesse suivante par une laryngite, les trois enfants nés après la fausse-couche sont morts de diarrhée.

*
* *

Ces observations nous ont paru intéressantes à citer, car toutes, à côté de la déformation crânienne présentent un ou plusieurs symptômes que l'on retrouve dans notre type principal. Il nous est permis de supposer qu'il s'agit là d'une même cause qui provoque la déformation crânienne et des lésions oculaires plus ou moins nombreuses et plus ou moins intenses.

# DEUXIÈME PARTIE

## Anatomie Pathologique

Les faits que nous étudierons dans ce chapitre sont peu nombreux; nous avons les autopsies de de Michel, Ponfick Manz et Bourneville. Cette dernière seule est complète en dehors de l'examen microscopique qui fait défaut

Nous avons cherché à compléter ce chapitre par une note que M. Papillaut a eu l'obligeance de nous remettre sur le cerveau d'acrocéphale qu'il a présenté à la Société d'Anthropologie en 1902. Nous avons également étudié les crânes oxycéphales de l'Ecole d'Anthropologie et du Muséum que MM. Manouvrier et Hamy ont bien voulu mettre à notre disposition.

A l'autopsie on constate dans tous les cas une ATROPHIE DU NERF OPTIQUE correspondant à la lésion papillaire. De Michel a fait les constatations suivantes : « Les nerfs optiques étaient fortement aplatis à leur sortie du chiasma, cet aplatissement ainsi que la diminution du diamètre augmentaient à mesure qu'on s'approchait du trou optique, de sorte que, finalement, les nerfs optiques, si minces et si étroits, paraissaient comprimés dans le canal osseux. Après avoir fait sauter la paroi supérieure de l'orbite et écarté les muscles et les parties molles, on pouvait se convaincre que les deux nerfs optiques étaient enserrés dans le canal optique comme dans un anneau trop étroit. »

De Michel admet un rétrécissement du trou optique comme cause de la névrite par stases et de l'atrophie consécutive.

Ponfick dans l'autopsie qu'il fit de son malade constate que les trous optiques étaient irrégulièrement rétrécis et entourés d'un rebord osseux épais et rigide. Le rétrécissement aurait amené une compression de la gaine du nerf avec stase lymphatique et atrophie papillaire secondaire.

Manz constate à l'autopsie de son malade une atrophie totale du nerf optique droit et partielle du gauche. D'après cet auteur une ostéite de la première enfance avec pachy- et leptoméningite consécutive a provoqué des lésions osseuses et l'inflammation du nerf. A en juger par l'étroitesse des nerfs, le canal osseux devait être très rétréci : « cependant ajoute Manz le rétrécissement du canal n'est pas nécessaire à la production de la névrite ; néanmoins s'il existe comme conséquence de l'affection osseuse, il doit faciliter l'inflammation du nerf par l'obstacle qu'il apporte à la circulation. »

Les nerfs optiques, sont aussi très atrophiés dans l'autopsie que firent MM. Bourneville et Paul Boncourt du malade 86.

Le cerveau présente des modifications morphologiques intéressantes. Celui de malade de de Michel présentent un développement très rudimentaire des lobes frontaux. Ponfick et Manz ne mentionnent pas l'état du cerveau dans leurs autopsies. MM. Bourneville et Paul Boncourt ont décrit le cerveau de leur malade de la façon suivante. : « Le cerveau est globuleux, l'extrémité des lobes temporaux fait saillie en avant, ce qui reste des lobes frontaux forme comme deux crêtes qui arrivent à peine au niveau de l'extrémité des lobes temporaux. Entre les deux crêtes et les lobes temporaux il y a une dépression infundibuliforme de 2 à 3 centimètres de longueur à la partie supérieure. Les lobes occipitaux se rejoignent et recouvrent le bord postérieur du cervelet qu'ils débordent de près de 2 centimètres. L'hexa-

gone, de Willis est ramassé sur un espace de 1 centimètre 5. Sur la face convexe, les circonvolutions sont tassées les unes contre les autres. » Cette déformation cérébrale correspond à un crâne oxytrigonocéphalique. Il est intéressant de lui comparer un cerveau d'oxycéphale sur lequel M. Papillaut a bien voulu nous remettre la note suivante, accompagnée d'une planche représentant le cerveau vu de profil (fig. 5) :

« L'arrêt de développement du crâne dans le sens antéro-« postérieur n'a pas seulement porté sur la voûte, où la « suture coronale est soudée, mais il atteint aussi le plan-« cher, c'est-à-dire la base du crâne dans toute la région « sphéno-frontale.

« A priori, il était facile de deviner que le cerveau doit « subir le contre-coup du rétrécissement qui atteint son « enveloppe osseuse. Le cerveau ci-joint dont j'ai déjà parlé « en 1903 dans la *Revue d'Anthropologie*, est très démons-« tratif, et prouve, par les modifications qu'il a subies dans la « disposition générale de son plissement, qu'une pression « s'est exercée sur lui dans le sens antéro-postérieur. Ce « cerveau a été durci à l'intérieur du crâne pour lui conserver « intégralement sa forme, et empêcher le déplissement qui « a toujours lieu quand on extrait le cerveau à l'état frais.

« On voit de suite que tous les sillons qui ont normale-« ment une direction antéro-postérieure ont été arrêtés dans « leur formation et sont interrompus par des plis de passage « superficiels, nombreux et très gros. Ces circonvolutions « sont, par suite, intimement confondues et très difficiles à « délimiter. La *première circonvolution frontale*, (F. 1), « est complètement confondue avec *la deuxième*, (F. 2) et « lui est largement unie dans le reste de son étendue. Le « *sillon frontal moyen* est assez bien marqué en avant, mais « n'existe pas en arrière. d'où la fusion en cette région des « *deuxièmes et troisièmes frontales*. Quant au *troisième sillon* « *frontal*, il n'existe que dans sa partie postérieure, à son « origine; en avant F. 3 et F. 4 se confondent totalement.

« La *branche horizontale de Sylvius* est seulement indi-
« quée. Aucun sillon vertical n'interrompt le bord fronto-
« orbitaire, où l'on trouve exceptionnellement bien mar
« quée la *circonvolution fronto-marginale transverse* signalée
« par Eberstaller.

« Pour la même cause, pression agissant dans le sens an-
« téro-postérieur, la surface du cerveau tend à plisser trans-

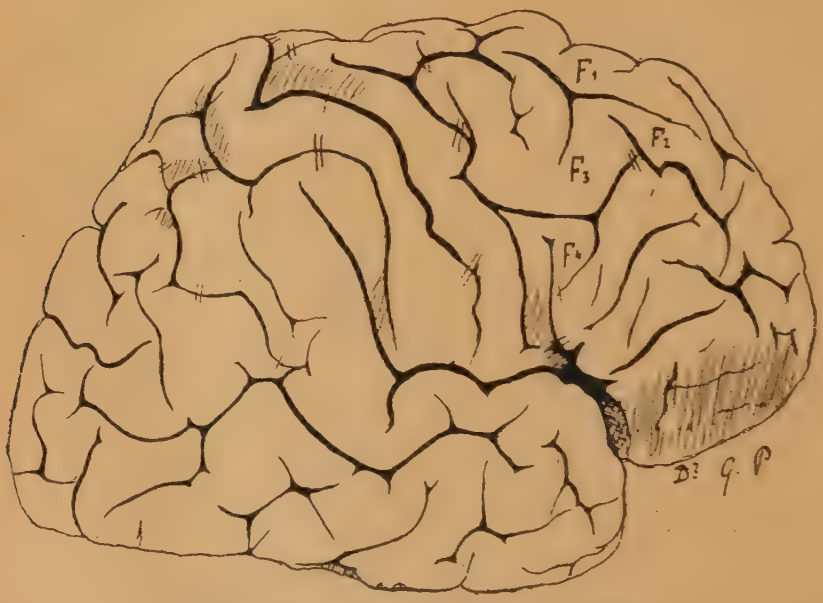


Fig. 5. — Hémisphère droit d'Acrocéphale
(dessiné au stéréographe)

« versalement. Les plis de passage que je viens de signaler
« en sont une preuve. La multiplication des sillons trans-
« versaux, l'allongement considérable de ceux qui existent
« normalement apportent une nouvelle confirmation. *L'inci-*
« *sure diagonale*, souvent à peine visible, semble être ici une
« branche de la scissure de Sylvius. Le *troisième sillon fron-*
« *tal* est largement bifurqué en avant. *L'incisure radiée* est
« énorme et s'étend du cap jusqu'aux environs du sillon
« frontal moyen. Un *sillon fronto-marginal* accessoire

« forme un troisième plissement coupant transversalement « les 3e et 4e frontales confondues.

« La lésion débutant dans la région frontale du crâne, il « est naturel que le lobe frontal soit le plus atteint. Mais il « ne faut pas oublier que rien n'empêche le cerveau de glis- « ser en arrière, sinon l'os occipital, et qu'une pression sur « le lobe frontal se répercute, en s'affaiblissant, presque « dans le lobe occipital. Il ne faut donc pas s'étonner de « voir la bifurcation de la scissure de Sylvius prendre un « développement tout à fait anormal, particulièrement dans « sa branche supérieure. Sans entrer dans des détails qui « nous conduiraient trop loin, on peut sur la figure ci- « jointe, constater que les lobes pariétaux et occipitaux ont « subi une gêne dans leur expansion et que le lobe tem- « poral lui-même a été atteint légèrement. »

L'ÉTAT DES MÉNINGES a été noté dans 3 cas. De Michel ne note pas les lésions méningées. Dans l'autopsie de Ponfick les lésions sont dues à une infection aiguë tardive survenue longtemps après les lésions qui nous occupent. Il y avait une méningite supurée consécutive à une rhinite purulente.

Manz constate chez son malade une ostéite datant du jeune âge avec des lésions secondaires de pachy-et de leptoméningite.

Dans l'autopsie faite par M. Bourneville, la pie-mère était mince difficile à enlever à cause du resserrement des circonvolutions. Au niveau de l'espace interpédonculaire et du chiasma du nerf optique la pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies. Le liquide céphalorachidien est en petite quantité.

Donc dans les deux autopsies où l'état de la dure-mère a été noté, nous trouvons des lésions qui sont particulièrement intenses dans l'autopsie de M. Bourneville. Dans ce cas, elles étaient localisées à la base du cerveau spécialement autour du chiasma.

Nous avons plus de documents pour l'étude du crâne puisque outre les cinq autopsies et les recherches de Weiss

Brugger et Manz, nous avons tous les crânes de l'Ecole d'Antrophologie et du Muséum et cependant comme nous le verrons plus loin, nous n'avons aucun fait clinique pour étayer nos hypothèses pathogéniques.

Du côté du TROU OPTIQUE, de Michel, Manz, Ponfick, notent tous trois un rétrécissement, avec un épaississemeut des bords du trou optique, dans le cas de Manz; ce qui prouve que dans ce cas il y a plus qu'un arrêt de développement, et qu'un processus inflammatoire a existé. Ni Weiss et Brugger dans aucun cas du musée d'anatomie de Heidelberg, ni Vortisch, sur les crânes déformés de Tubingue n'ont trouvé de rétrécissement, ces auteurs ne donnent aucun renseignement sur la méthode qu'ils ont suivie pour mesurer le calibre du trou optique. Enslin a essayé pour ce calibrage d'un procédé qui ne lui a pas donné le résultat qu'il en attendait, mais qu'il est cependant intéressant de rapporter. Après avoir bouché avec de la cire à modeler entourée de gutta-percha tous les orifices du crâne en dehors du trou optique et après avoir enduit les os d'huile de ricin, il versa dans cet orifice osseux un mélange liquide de gélatine et de glycérine: après le durcissement, il pensait pouvoir retirer facilement la masse pour en faire ensuite un moulage, puis un modèle en cire; le mélange paraissait convenablement choisi, car après le durcissement la masse reste encore élastique; si on l'étire en la sortant du trou osseux, elle reprend, grâce à son élasticité, sa forme primitive. Malheureusement la mise en pratique ne réussit pas, malgré des tentatives multiples et des perfectionments de détails, il ne put pas sortir le moule intact. Enslin se limita alors à un simple examen et ne constata pas de rétrécissement.

Nous avons fait des recherches comparatives sur les crânes oxycéphales de la Société d'anthropologie et du Muséum, et sur une série de 20 crânes parisiens moyens. Sur le conseil de M. Manouvrier, nous avons calibré le canal an moyen de bougies graduées; comme le canal n'est pas rectiligne, il fallait prendre une substance flexible et nous nous sommes

servis de bougies uréthrales en gomme. Nos mesures ne sont pas très précises, car la lumière dn conduit est irrégulière et aplatie de haut en bas, mais nous avons obtenu des chiffres comparatifs entre eux. Nous avons employé des bougies du N° 10 au N° 14 de la filière Charrière, leur diamètre varie de 3 mm. 3 à 4 mm. 6. Les 20 crânes moyens ont été choisis parmi les 200 que M. Papillaut a examiné pour sa thèse, nous avons obtenu les résultats suivants :

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Bougie de | 4 | millim. | 6 | de diamètre passe | 1 fois |
| — | 4 | — | 3 | — | 6 — |
| — | 4 | — | | — | 4 — |
| — | 3 | — | 6 | — | 7 — |
| — | 3 | — | 3 | — | 2 — |

pour les crânes oxycéphales nous avons trouvé les dimensions suivantes :

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Bougie de | 4 | millim. | 6 | de diamètre passe | 3 fois |
| — | 4 | — | 3 | — | 5 — |
| — | 4 | — | | — | 9 — |
| — | 3 | — | 6 | — | 10 — |
| — | 3 | — | 3 | — | 3 — |

Nous voyons donc que le calibre est le même dans les crânes normaux et dans les crânes déformés ; c'est la bougie de 3 m/m 6 de diamètre qui répond le plus souvent au calibre du trou optique dans l'un ou l'autre cas ; ce résultat est d'accord avec celui de Weiss et Brugger, de Vortisch et montre que le rétrécissement du trou optique n'est pas dû à la déformations crânienne.

La cavité orbitaire présente des modifications intéressantes de sa profondeur, de ses parois, de sa base et de son contenu. Pour étudier la profondeur de l'orbite, nous avons employé deux procédés. Le procédé classique consiste à mesurer la longueur des quatre parois à partir du rebord externe du trou optique ; pour cela on emploie soit une pointe qu'on appuie sur le rebord osseux, (l'étroitesse de ce ce bord rend souvent la chose difficile), soit un instrument à

extrémité bifurquée comme l'a fait Gayat. Nous nous sommes servis d'un instrument plus commode, c'est une réglette en bois ou en métal qui, son extrémité, présente une encoche angulaire du fond de laquelle part une graduation en millimètres. Cet instrument est facile à manier ; l'extrémité s'enfonce dans le trou orbitaire, le bord transversal de l'encoche s'appuie sur le rebord externe du trou osseux quelque soit son épaisseur. L'instrument biffurqué de Gayat a l'inconvénient de donner les différences de 1 à 3 millimètres suivant l'épaisseur de la paroi externe du canal. Au niveau de la paroi de l'orbite on prend les points de repère suivants :

1° Bord supérieur ; partie moyenne de l'arcade orbitaire.
2° Bord externe au niveau de la suture fronto-malaire.
3° Bord inférieur au niveau de la suture maxillo-malaire.
4° Bord interne : dacryon : point situé à la rencontre de la crête postérieure de la lacrymale ou de son prolongement avec la suture unguéo-frontale.

La distance entre le trou optique et le dacryon est très difficile à mesurer ; souvent l'unguis est détruit ; en outre la paroi interne de l'orbite est souvent bombée, de sorte qu'il est impossible d'appliquer la réglette sur le dacryon, cette mesure est beaucoup moins précise que les trois autres. Dans le tableau suivant nous plaçons les mesures de Gayat prises sur des crânes normaux et nos mensurations sur des crânes oxycéphales :

| MESURES | MOYENNES | | DIFFÉRENCES |
|---|---|---|---|
| | Crânes normaux. | Crânes oxycéphales. | |
| Longueur de la paroi interne .... | 49.1 | 39.6 | 9.6 |
| — — supérieure. | 50.6 | 45.2 | 5.4 |
| — — inférieure . | 47.6 | 47.5 | 0.» |
| — — externe.... | 48.2 | 43.6 | 4.6 |

De l'avis de la plupart des auteurs (Testut, Lagrange) les chiffres de Gayat doivent s'approcher beaucoup de la vérité. Testut a trouvé des chiffres variant entre 42 et 50, la différence entre nos chiffres et ceux de Gayat n'est pas très considérable, mais elle existe pour tous les bords, sauf pour le bord inférieur qui appartient en entier à la face ; le fait est

intéressant à noter. La grande différence de longueur du bord interne tient à ce que nous avons pris comme point de repère le dacryon ; Gayat a pris la crête lacrymale antérieure (Annales d'oculistique 1873), et non comme il est dit dans l'Encyclopédie Française d'Ophtalmologie, la crête antérieure et inférieure de l'unguis. Weiss et Brugger ont trouvé un raccourcissement de 10 millimètres.

Le second procédé de mensuration de la profondeur de l'orbite nous a été conseillé par M. Papillaut. il a l'avantage de remplacer le rebord de l'orifice optique par un point beaucoup plus fixe, le point sphénoïdien, celui-ci est situé au niveau du bord antérieur de la selle turcique à la soudure des deux sphénoïdes antérieur et postérieur ; ces deux os commencent à se souder au septième mois de la vie intra-utérine d'abord sur les parties latérales ; à la naissance, les deux sphénoïdes sont complètement unis supérieurement, grâce à cette soudure précoce, ce point est plus fixe que tout autre, aussi est-ce un excellent point de départ pour les mensurations ; il a en outre l'avantage d'être utilisé pour diverses mesures importantes de l'ensemble du crâne. Pour nous servir de ce point de repère nous avons fait construire un petit compas-glissière représenté par la figure 6, la branche fixe est recourbée pour pouvoir contourner la lame osseuse qui réunit assez fréquemment l'apophyse clinoïde antérieure à la selle turcique ; on fait pénétrer l'extrémité de l'instrument par la fente sphénoïdale. Si le crâne n'est pas scié, on introduit l'index dans le trou occipital et on appuie la pulpe du doigt sur la gouttière optique du sphenoïde et la crête optique qui la limite en arrière et qu'on sent facilement. On place la pointe de l'instrument sur la ligne médiane immédiatement au dessous de la crête qui est repérée par la pulpe du doigt. La branche antérieure mobile du compas est appliquée sur la nasion, milieu de la suture fronto-nasale. Ce point est plus fixe et mieux défini que les points de repère pris sur le rebord orbitaire, points qui varient beaucoup avec le développement des différents os.

Nous avons trouvé comme distance nasio-sphénoïdienne moyenne de 20 crânes normaux et de 30 oxycéphales.

| | |
|---|---|
| Crânes normaux..... | 59 millimètres 7 |
| Crânes oxycéphales..... | 53 millimètres 6 |

Ce qui fait 6 millimètres 1 de différence et montre un raccourcissement net de cette région de la base du crâne.

L'orifice orbitaire externe ne présente pas sa forme habituelle ; au lieu d'être allongé dans le sens horizontal, il est allongé dans le sens vertical, cette modification est prouvée par l'augmentation de l'indice orbitaire ; cet indice est le rapport centésimal du diamètre vertical de la base de l'orbite à son

Fig. 6.

diamètre transversal, il se calcule de la façon suivante : $\frac{\text{hauteur} \times 100}{\text{largeur}}$ ou : $\frac{\text{hauteur}}{\text{largeur} = 100}$. Weiss et Bruger ont trouvé un indice très élevé ou mégasème.

Nous avons trouvé les chiffres suivants qui nous donnent :

| | |
|---|---|
| Crânes oxycéphales..... | 93,58 |
| Crânes normaux (Broca)..... | 85,70 |

Les orbites présentent un axe très oblique en bas et en dehors, leur angle supéro-interne est très fortement attiré en haut et en dedans (Hanotte). Leurs parois ne présentent qu'une modification, la partie sphénoïdale de la paroi externe est repoussée en avant au point de devenir presque transver-

# TABLEAU II. — *Mensurations de l'orbite et de la face*

| N° | Frontal maximum | Inter orbitaire | Orbitaire externe | Orbite — Largeur | Orbite — Hauteur | Indice orbitaire | Distance Nasio-sphénoïdale | Distance Sphéno-zygomatique | Profondeur de la paroi — Interne | Supérieure | Inférieure | Externe | Largeur nasale maximum | Hauteur nasio-alvéolaire | Hauteur nasio-sous-nasale |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | 97 | 27 | 98 | 36 5 | 33 | 9041 | . | 66 | 45 | 50 | 52 | 51 | 27 | 68 | 44 |
| 2 | 104 | 235 | 945 | 39 | 37 | 9487 | 57 | 62 | 42 | 46 | 49 | 48 | 235 | 76 | 56 |
| 3 | 895 | 23 | 95 | 39 | 33 | 8460 | 58 | 63 | 44 | 53 | 56 | 53 | 26 | 72 | 54 |
| 4 | 90 | 21 | 94 | 375 | 37 | 9866 | 54 | 57 | 40 | 46 | 50 | 48 | 245 | 825 | 60 |
| 5 | 95 | 27 | 94 | 37 | 35 | 9459 | 56 | 58 | 38 | 44 | 47 | 43 | 24 | 78 | 50 |
| 6 | 104 | 21 | 102 | 42.5 | 39 | 9176 | 58 | 57 | 40 | 43 | 43 | 41 | 23 | 83 | 53 |
| 7 | 995 | 255 | 100 | 395 | 35 | 8860 | 52 | 53 | 37 | 42 | 48 | 45 | 25 | 77 | 54 |
| 8 | 101 | 26 | 96 | 38 | 32 | 8421 | 60 | 65 | 39 | 48 | 48 | 47 | 255 | 74 | 515 |
| 9 | 94 | 235 | 915 | 36 | 32 | 8888 | 52 | 54 | 39 | 40 | 48 | 43 | 24 | 67 | 45 |
| 10 | 995 | 265 | . | 375 | 36 | 96 | 54 | 54 | 39 | 43 | 45 | 42 | 23 | 75 | 505 |
| 11 | 96 | 26 | . | 37 | 365 | 9864 | 60 | 61 | 41 | 47 | . | . | 255 | 78 | 565 |
| 12 | 82 | 23 | 94 | 38 | 30 | 7894 | . | . | . | . | . | . | 26 | 70 | 515 |
| 13 | 915 | 235 | . | 365 | 36 | 9863 | 55 | 55 | 36 | 43 | . | . | 245 | 69 | 50 |
| 14 | 885 | 25 | 92 | 35 | 35 | 100 | . | . | 39 | 44 | 47 | 45 | 26 | 67 | 49 |
| 15 | 84 | 245 | 86 | 35 | 31 | 8857 | 47 | 48 | . | . | . | . | 21 | 62 | 40 |
| 16 | 815 | 215 | 90 | 35 | 33 | 9428 | 46 | 47 | 39 | 47 | 37 | 45 | 21 | 68 | 495 |
| 17 | 92 | 24 | 93 | 35 | 40 | 110.42 | 42 | 47 | 35 | 40 | 44 | 40 | 27 | 76 | 54 |
| 18 | 895 | 24 | 95 | 36 | 39 | 10833 | 53 | 55 | 38 | 46 | 46 | 43 | 22 | 73 | 55 |
| 19 | 945 | 24 | 93 | 38 | 38 | 100 | 48 | 48 | 38 | 38 | 44 | 41 | 225 | 71 | 52 |
| 20 | 86 | 27 | 103 | 385 | 34 | 8831 | 54 | 52 | 46 | 44 | 49 | 46 | . | 74 | 54 |
| 21 | 92 | 23 | 97 | 36 | 365 | 10103 | 62 | 58 | 46 | 48 | 51 | 49 | 25 | 79 | 60 |
| 22 | 895 | 23 | 90 | 35 | 34 | 9710 | 42 | 50 | 35 | 44 | 44 | 44 | 20 | 665 | 455 |
| 23 | 98 | 275 | 97 | 365 | 335 | 9178 | 50 | 50 | 39 | 45 | 48 | 45 | 23 | 71 | 46 |
| 24 | 96 | 26 | 98 | 38 | 35 | 9210 | 62 | 60 | 40 | 48 | 52 | 40 | 265 | 73 | 56 |
| 25 | 98 | 30 | 103 | 34 | 34 | 100 | . | . | . | . | . | . | 24 | 84 | 56 |
| Capillaire | 1015 | . | . | 36 | 34 | 9444 | 545 | 615 | 38 | 45 | 52 | 45 | . | 73 | 51 |
| 46 | 92 | 32 | 104 | 39 | 37 | 9487 | 53 | 445 | 38 | 43 | 49 | 45 | 21 | 90 | 52 |
| 54 | 97 | 29 | 105 | 41 | 35 | 8536 | 52 | 55 | 38 | 44 | 44 | 44 | 25 | 95 | 53 |
| 58 | 95 | 26 | 104 | 37 | 37 | 100 | 545 | 55 | 38 | 45 | 50 | 46 | 20 | 95 | 58 |
| 60 | 99 | 26 | 106 | 41 | 37 | 9024 | 525 | 545 | 39 | 44 | 43 | 45 | 23 | 85 | 51 |
| 04 | 93 | 25 | 104 | 38 | 29 | 7631 | 585 | 61 | 43 | 49 | 48 | 46 | 23 | 87 | 49 |
| 3 | 106 | 29 | 123 | 38 | 37 | 9736 | 535 | 62 | 41 | 52 | 48 | 49 | 24 | 92 | 52 |
| 457 | 89 | 23 | 95 | 36 | 32 | 8888 | 555 | 55 | 40 | 45 | 50 | 46 | 23 | 93 | 49 |
| Moyenne | 94.00 | 2515 | 9732 | 3733 | 34.92 | 9358 | 5365 | 5478 | 3966 | 4520 | 4757 | 4362 | 2379 | 77 | 5175 |
| Ecart à la moyenne | 97 | 25 | 959 | 3725 | 3299 | 857 | 597 | 602 | 491 | 506 | 476 | 482 | 2399 | 6894 | 4915 |

Ecart à l'Anthropologie

Mutilations

sale et de constituer la paroi postérieure d'une cavité orbitaire, non pas pyramidale, mais plus ou moins cubique, fait qui avait déjà été constaté par Weiss et Brugger D'après M. Papillaut cette déformation s'explique de la façon suivante, le cerveau se développant et ne pouvant s'étendre du côté de la région frontale dont les sutures sont synostosées « s'étend le long de la voûte et de la fosse cérébrale moyenne ; là il butte contre la paroi antérieure de cette voûte et repousse la grande aile du sphénoïde en avant dans l'orbite, d'où exophtalmie et relèvement des petites ailes » (Discussion, séance de janvier 1902 de la Société d'Anthropologie de Paris).

L'exophtalmie n'est pas seulement due au peu de profondeur de l'orbite, nous croyons que la dépression de la région frontale sus-jacente contribue beaucoup à faire paraître l'œil saillant. Nous avons déjà vu que chez les oxycéphales l'arcade sourcilière était le plus souvent remplacée dans sa moitié ou son tiers externe par un méplat, la partie de l'arcade qui subsiste est en outre beaucoup moins saillante. Pour mesurer cette saillie nous nous sommes servis de notre compas-glissière, notre point de repère postérieur est resté le point sphénoïdien, la branche mobile du compas est placée perpendiculairement à la branche fixe ; cette branche doit être assez longue, 25 millimètres au minimum, car l'instrument doit être placé parallèlement à l'axe de l'orbite, de cette façon l'extrémité de la branche mobile s'appuie sur la partie la plus saillante de l'arcade sourcilière. Nous avons trouvé les chiffres suivants :

| | |
|---|---|
| Distance sphéno-sourcilière dans 20 crânes moyens . . . | 60 millim. 2 |
| — — — — 30 — oxcyéphales . . | 54 millim. 7 |
| Différence. . . . . | 5 millim. 5 |

L'orifice antérieure du trou optique est normalement circulaire ou aplati de haut en bas, il nous a semblé que dans les crânes oxycéphales, il est fréquemment allongé dans le sens vertical.

Du côté de la face, nous constatons un allongement dans toutes ces parties surtout dans la portion sous-nasale.

| | Nasio alvéolaire | Alvéolo sur nasal | Nasio sur nasal |
|---|---|---|---|
| Moyenne des crânes normaux (Papillaut). | 70.10 | 16.29 | 53.90 |
| — — oxycéphales..... | 77.— | 22.25 | 51.75 |
| Différence | 9.06 | 6.46 | 2.60 |

Ranke a constaté un prognathisme supérieur chez les oxycéphales.

Pour les dimensions générales du crâne nous résumerons rapidement les résultats auxquels est arrivé Hanotte après avoir étudié les crânes de la Société d'Antrophologie et du Muséum, résultats qu'il a consignés dans sa thèse. Ses mensurations sont résumées dans les tableaux suivants.

*Diamètres.*

| | MOYENNES | | |
|---|---|---|---|
| | Crânes normaux | Crânes oxycéphales | Différences |
| Diamètre antero-postérieur maximum ..... | 178mm | 168mm | — 10mm |
| — transverse — ..... | 141mm | 138mm3 | — 7mm7 |
| — bi-temporal..... | 136mm | 141mm8 | + 5mm8 |
| — bi-auriculaire ..... ... | 122mm | 117mm | — 5mm |
| — frontal-minimum..... | 97mm | » | + 29/100 = 11/100 — 60/100 |
| — occipital minimum..... | 105mm | 113mm2 | + 8mm2 |
| — bi-mastoidien..... | 102mm | 109mm5 | + 7mm5 |
| — vertical basilo-begmatique.... | 123mm | 137mm7 | + 14mm7 |

L'augmentation du diamètre bitemporal par rapport aux deux diamètres antéro-postérieurs et transverses est due sans doute à ce que la compensation après la synostose partielle ou totale de la sagittale s'est fait aux dépens du temporal qui est repoussé en dehors. Cette compensation se voit d'une façon très nette sur la photographie de notre cas X. L'augmentation du diamètre bi-temporal explique l'élargissement de face fréquente chez nos malades, le diamètre biauriculaire est diminué, ce fait n'est pas en rapport avec le fait précédent ni avec l'élargissement du diamètre bi-mastoïdien, nous sommes forcés de le constater sans pouvoir en donner l'explication. Le diamètre occipital maximum est augmenté. Si on le compare au diamètre frontal minimum, on constate que la base du crâne, rétrécie en avant, est, au contraire élargie à sa partie postérieure, fait qui se comprend aisément : la suture lambdoïde n'étant pas synostosée, la compensation se

fait à son niveau comme on le voit très nettement sur plusieurs de nos photographies, particulièrement sur celle du cas X. Le diamètre vertical basilo-bregmatique mesure la distance qui sépare l'os basilaire du brégma. « L'étude de ce diamètre, dit Hanotte, est excessivement intéressante, car son augmentation est constante comme caractéristique de l'oxycéphalie; c'en est pour Virchow le caractère fondamental, sa longueur moyenne est de 123 millimètres, nous l'avons trouvée augmentée sur tous les crânes sans exception de 14 millimètres 7 en moyenne. »

*Courbures.*

| COURBURES | MOYENNES normaux, | MOYENNES oxycéphales. | DIFFÉRENCES |
|---|---|---|---|
| Courbure horizontale. . . . . | 517 millim. | 487 millim. | 30 millim. |
| — préauriculaire . . . | 222 — | 206 — | 16 — 9 |
| — postauriculaire . | 275 — | 263 — | 13 — 1 |
| — transverses totale. | 436 — | 416 — | 20 — |
| — susauriculaire. . . | 307 — | 291 — | 16 — 8 |

La diminution de la circonférence horizontale porte surtout sur la portion préauriculaire qui est plus petite que sa portion postauriculaire, fait qui montre la compensation qui se produit au niveau de la partie postérieure de la tête.

La diminution de la région antérieure corespond bien à l'état des lobes frontaux que nous avons constaté dans les autopsies. Si l'on compare la circonférences transverse totale et la courbe sus-auriculaire on voit que si la première est augmentée dans sa totalité, c'est surtout à sa portion sus-auriculaire qu'elle le doit. En outre si on compare le rapport de ces deux dimensions, on remarque que l'augmentation est beaucoup plus forte et constante dans la partie sus-auriculaire. La circonférence médiane antéro-postérieure, de la racine du nez au bord postérieur du trou occipital, ne donne aucun résultat intéressant, Hanotte l'a trouvée en général très rapprochée de sa longueur moyenne, il conclut que le crâne dans cette direction est plutôt déformé que diminué,

*Indice.*

L'indice céphalique est fortement modifié, tantôt augmenté tantôt diminué, les crânes sont donc les uns brachyphales,

les autres dolichocéphales. Les deux autres indices, vertical et transverso-vertical sont beaucoup plus intéressants.

L'un et l'autre sont augmentés; dans la majorité des cas l'indice transverso-vertical a été trouvé supérieur à 100, ces crânes sont donc presque tous hypsicéphales.

*Déformation des os du crâne.*

La courbe formée par le frontal semble avoir un rayon plus grand que normalement. La glabelle, les sinus, les arcades sourcilières, les bosses frontales, sont en général presque effacées, le front n'est donc pas seulement élevé et étroit mais uniforme, les bosses pariétales sont à peine marquées, quand la sagittale est synostosée prématurément dans toute son étendue, l'occipital montre le plus fréquemment un bombement notable qui rend la partie postérieure du crâne très proéminente en arrière du lambda. L'apophyse basilaire fortement repoussée en bas par la pression cérébrale tend à devenir horizontale, les temporaux sont très bombés, cette voussure cesse brusquement au niveau de l'articulation temporo-sphénoidale la face entourée de la grande aile du sphénoide formant une véritable gouttière à la partie antérieure de la fosse temporale.

*Sutures*

La coronale a été trouvée sur tous les crânes sans exception synostosée pathologiquement, sur une étendue plus ou moins grande; la synostose n'était pas toujours complète, mais elle était toujours symétrique, la région synostosée portait souvent des traces manifestes d'anciennes lésions inflammatoires, la suture sagittale a été trouvée synostosée en totalité ou partiellement soit d'une façon prématurée, soit d'une façon précoce. La suture lambdoïde était intacte dans la plupart des cas, Hanotte a souvent noté entre les dentellures de la lambdoïde l'existence de nombreux os wormiens qui témoignaient en faveur d'une forte poussée cérébrale dirigée vers l'occipital.

Lorsque la coronale et la sagittale avait échappé à la

synostose dans leurs parties supérieures. la région du brégma formait une sorte de pointe, sur la calotte crânienne, cette pointe correspond aux saillies si fréquemment notées dans les observations allemandes et surtout dans celles d'Enslin ; quand les sutures avaient disparu, le brégma était complète ment effacé et remplacé par une élévation losangique (rapprocher l'observation 23 où Vortisch note une saillie de la grandeur d'une pièce de 5 Marks). Dans un cas on a noté un os wormien losangique qui comblait la fontanelle en rappelant sa forme.

La boîte crânienne est plutôt déformée que diminuée. On voit sur les moulages qu'elle est globuleuse, comme les deux cerveaux que nous avons étudiés. La lame criblée de l'ethmoïde est reformée en bas vers les fosses nasales,

A la suite de cette étude, il est intéressant de rapprocher l'autopsie du crâne faite par M. Paul Boncourt. Le tissu de la calotte crânienne était compacte et dur, toutes les sutures étaient synostosées, on remarquait deux orifices triangulaires situés à un centimètre de la ligne médiale et remplaçant les trous pariétaux ; les fosses cérébrales antérieures sont séparées par une crête osseuse partant de l'apophyse crista-galli. A droite et à gauche, à 3 centimètres environ de la crête médiane existent deux autres crêtes qui séparent les fosses cérébrales moyennes de la fosse cérébrale antérieure; ces crêtes partent de la partie antérieure des apophyses clinoïdes antérieures de sorte qu'il existe une sorte de loge à sommet postérieur correspondant à la celle turcique ; cette loge a 5 millimètres 1/2 à sa plus grande largeur, elle est subdivisée par des crêtes qui pénètrent entrent les débris des circonvolutions frontales ; celles-ci sont nettement séparées du reste du cerveau par les crêtes sus-mentionnées. Toutes ces saillies rendent l'extraction du cerveau difficile. Les fosses cérébrales moyennes sont très profondes, les rochers sont très saillants. Le crâne dont M. Papillaut a étudié le cerveau a les sutures sagittales et coronales complèment sysnostosées, la ligne courbe temporale supérieure n'existe dans son tiers anté-

rieur, le prognatisme de la face est très marqué, les glabelles sont saillantes, le front est fuyant. La face endo-crânienne du frontal présente une crête sagittale assez marquée, la fosse cérébrale antérieure présente des crêtes et des dépressions, e plafond de l'orbitre est très saillant ; l'extrêmité de la petite aile du sphénoïde est comme attirée en haut et en avant; la portion orbitraire de la grande aile est plus transversale que normalement, la fosse cérébrale moyenne est très profonde.

Nous terminerons ce chapître d'anatomie pathologique en rapportant le résultat des deux examens microscopiques qui ont été faits. De Michel examina la calotte cranienne de son malade, celle-ci était très épaissie et cependant légère à cause de la porosité des os, au microscope on vit des espaces trabélaires très larges, Hanotte a constaté dans plusieurs cas des rugosités sur la face interne des pariétaux et du frontal surtout au niveau des sutures. Il préleva une rondelle osseuse sur le crâne 658 du Muséum où ces rugosités étaient les plus développées, le docteur Pilliet ne constata « qu'un léger tassement à peine perceptible des systèmes de Havers analogues à ce que l'on voit chez les petits animaux chez lesquelles la disparition des sutures est la règle ». L'anatomie pathologique ne nous donne aucun renseignement sur les lésions osseuses qui sont l'origine des synostoses, il est regrettable que Manz n'ait pas fait l'examen microscopique du crâne où il constate de l'ostéite avec une méningite ancienne.

## TROISIEME PARTIE

## Pathogénie

Avant de discuter les faits, nous exposerons les théories pathogéniques données par les auteurs. Elles sont au nombre de quatre.

*Virchow*, puis *Hirschberg*, admettent une méningite qui en même temps que la synostose prématurée des os du crâne, a aussi provoqué la névrite et l'atrophie post-névritique que nous constatons.

*Ponfick* pense que le retrécissement du canal osseux a provoqué la stase papillaire.

*Manz* s'arrête à une opinion mixte, s'appuyant sur une autopsie, il croit que la méningite a provoqué une ostéite suivie de synostose et de déformation crânienne et une névrite favorisée par l'existence d'un rétrécissement du trou optique.

*Friedenwald* pense que les lésions des nerfs optiques ont pour cause une augmentation passagère de la pression intra-crânienne, augmentation justement due à une soudure prématurée.

Dans aucune de ces théories on ne s'est préoccupé de l'étiologie réelle des lésions.

Nous sommes en présence de deux lésions la déformation cranienne et la lésion des nerfs optiques; l'examen du mécanisme et des causes de ces deux lésions nous permettra de faire la critique des trois opinions précitées et de montrer

que celle de Virchow et celle de Friedenwald sont seules admissibles. L'absence de faits démonstratifs ne nous permettra pas d'ailleurs de conclure en faveur de l'une ou l'autre.

Les déformations crâniennes sont dues d'après Virchow uniquement à la synostose précoce des sutures. Cette synostose agit en vertu de la loi que cet auteur établit en 1851 et qui est ainsi formulée.

1°. — La croissance des os crâniens soudés entre eux par une ossification précose s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée.

2°. — La compensation se fait en sens inverse de l'axe du rétrécissement et cela grâce à la poussée cérébrale qui exagère ses effets au niveau des points où elle ne rencontre pas de résistance.

Mais comment se produisent ces synostoses précoces ? « L'ossification dit Virchow, le dépôt de sels calcaires dans la masse intra-cellulaire se produit à la suite d'une hyperhémie des vaisseaux normaux qui se dilatent et par une néo-formation concommitante de vaisseaux. On considère généralement cet état comme un état inflammatoire. » Plus loin Virchow ajoute, si les formes hydrocéphaliques peuvent se ramener quant à leurs causes les plus proches à des états inflammatoires des enveloppes du cerveau les les formes synostosiques peuvent aussi justement indiquer des états analogues des enveloppes intérieures du crâne. La différence principale serait que dans un cas ce sont plutôt les enveloppes internes, dans les autres les enveloppes externes qui sont touchées. M. Hamy confirme l'opinion de Virchow par ses recherches sur la scaphocéphalie qui est due à la synostose des pariétaux. « Cette synostose, dit-il, est le résultat d'un processus pathologique susceptible d'être rangé parmi les états inflammatoires. » Les lésions osseuses sont en effet assez fréquentes comme nous l'avons vu dans le chapitre précédent, mais il est impossible d'en établir l'origine.

Ces faits établis par Virchow, sont contestés par B. Davis, Pommerolle, Broca, qui montrent des synostoses précoces sans déformation cranienne et des déformations sans synostose précoce. La synostose et la déformation seraient comme l'a montré Gudden la conséquence d'un trouble de nutrition provenant d'une cause profonde. Cet auteur a montré que l'accroissement interstitiel de l'os est aussi important que l'accroissement par les bords : lorsqu'on supprime un os, l'os voisin se met à croître dans l'espace ainsi formé ; d'autre part chez les microcéphales il y a rarement synostose des sutures. Gudden en liant la carotide a obtenu des déformations sans synostose et en liant des jugulaires internes et externes de synostoses sans déformation. L'autopsie de M. Bourneville et Paul Boncourt apporte un fait en faveur des idées de Gudden. Les troubles circulatoires étaient excessivement marqués, le sinus de la dure-mère étaient gorgées de sang. Du vivant du malade, on constatait sur les faces latérales du front les dilatations veineuses de la grosseur d'une noix. M. Paul Goncourt attribue les lésions craniennes à cet état congestif.

En résumé nous nous trouvons en présence de deux opinions :

1° La déformation crânienne est dûe à la synostose ;

2° La déformation et la synostose sont deux phénomènes concommitants et indépendants, mais dus à la même cause, l'état congestif.

Quoiqu'il en soit, ces deux processus peuvent s'expliquer par une même lésion, une infection dure-mérienne qui produit soit la synostose, soit l'état congestif.

L'atrophie optique dans notre type clinique a été expliquée de trois façons différentes par Ponfick, Friedenwald, et Virchow.

**A.** La stase lymphatique de Manz est absolument impossible à expliquer par la stase papillaire que l'on constate à l'ophtalmoscope est la conséquence de l'œdème du nerf

optique. Nous n'entrerons pas dans la discussion de la pathogénie de la névrite œdémateuse qui n'est pas encore complètement élucidée Nous ferons cependant remarquer que pour qu'il y ait stase lymphatique d'origine mécanique dans un organe quelconque, il faut que les voies lymphatiques soient libres à l'aller, comprimées au retour, or dans la compression du nerf optique au niveau du trou optique, il y a compression des voies lymphatiques ascendantes et descendantes. La seule lésion papillaire, que puisse provoquer une compression du nerf au niveau du trou optique, est une atrophie papillaire par névrite descendante. Cette lésion n'a rien de spécial au nerf optique, elle se produit dans le bout périphérique de tout tronc nerveux sectionné ou subissant une compression lente. Au niveau de la papille cette névrite descendante se traduit par une atrophie simple, non inflammatoire caractérisée par les signes suivants : Papilles d'abord blanchâtres, nettement et régulièrement limitées et légèrement excavées, les vaisseaux rétiniens ne sont pas notablement modifiés. L'atrophie optique primitive est celle que Berger étudie dans les anomalies de croissance du sphénoide et qui est due à un étranglement du nerf dans le canal. D'après cet auteur la compression lente produit trois stases différentes d'atrophie. A un *premier stade* le nerf est décoloré, l'acuité visuelle est normale, cette lésion résulterait de la perte de la gaine myélinique du nerf. A *un deuxième stade*, décoloration du nerf optique avec diminution très faible de l'acuité visuelle, rétrécissement du champ visuel pour le blanc et les couleurs. A *un troisième stade*, atrophie complète du nerf qui se produit à la fin de la croissance du sphénoïde. Cette atrophie papillaire par compression est bien primitive, elle n'a été précédée par aucune autre lésion papillaire. Dans la plupart de nos cas, au contraire, on note une atrophie optique post-inflammatoire, la papille est blanc grisâtre à bords irréguliers, quelquefois légèrement voilés, d'autrefois nettement limités ; les artères sont rétrécies, les veines flexueuses ou au contraire étroites, autour de la papille on note une décolora-

tion irrégulière de la choroïde avoisinante ; ce sont tous là des signes d'atrophie post-névritique atrophie qui n'est que la terminaison d'une papillite par stase. Dans trois de nos cas, l'atrophie est déjà constituée dans un œil et dans l'autre une névrite par stase évolue. Enfin dans 5 cas, on a observé une névrite bi-latérale. Nous pouvons donc conclure que dans l'immense majorité des cas et peut-être dans la totalité il y a eu névrite par stase comme lésion initiale.

B. — L'augmentation passagère de la pression intra-crânienne invoquée par Friedenwald est admissible, il est incontestable que le cerveau des deux acrocéphales qui ont été publiés présentent des symptômes de compression, les deux cerveaux sont globuleux : dans un cas (oxytrigonocéphalie) les lobes frontaux forment des crêtes qui arrivent à peine au niveau de l'extrémité des lobes temporaux. Ces dispositions étaient dues il est vrai en partie à l'atrophie des lobes frontaux. Dans l'autre (oxycéphalie simple) les lobes frontaux sont arrondis et à peine plus saillants, les sillons sagittaux sont tronqués à peine marqués, les sillons transversaux au contraire sont anormalement développés (voyez fig. 5), il y a comme un tassement du lobe central. Cette augmentation de pression n'a été que passagère, le cerveau a trouvé sa compensation vers le sommet de la voûte, du côté de l'occipital et de la fosse cérébrale moyenne. Les grandes ailes du sphénoïde ont été repoussées en avant de façon à diminuer la profondeur de l'orbite et à augmenter la profondeur de la fosse cérébrale moyenne. La petite aile a été soulevée également comme on le constate si nettement sur le crâne oxycéphale précité. Le retour à la pression normale est encore affirmé par la présence des crêtes osseuses qui se sont développées à la face interne du frontal dans un certain nombre de crânes oxycéphales. Elles ont atteint un développement énorme sur le crâne décrit par M. Bourneville. Chez ce sujet elles ont sans doute été favorisées par le travail d'irritation aidant et exagérant l'activité ostégénétique. Enfin une dernière preuve de retour à la pression normale est l'intelligence moyenne de la

plupart de nos malades et surtout la possibilité de vivre jusqu'à l'âge adulte. Un de ces malades n'est mort qu'à 33 ans.

Sans entrer dans la discussion des causes de la névrite œdémateuse d'origine intracrânienne, nous ferons observer que l'hypothèse de Friedenwald n'est pas compatible avec la théorie de la névrite par œdème cérébrale, émise par Parinaud. Cette théorie tend de plus en plus à remplacer celle de la névrite par exagération de la pression cérébrale défendue par Schmidt et Manz. L'œdème papillaire nous paraît un phénomène concommittant plutôt que consécutif à l'augmentation de pression.

C. — Un plus grand nombre d'arguments plaident en faveur de l'hypothèse de Virchow et d'Hirschberg. Virchow, chez deux malades qu'il a examinés a fait le diagnostic de méningite, une fois il a noté « il doit y avoir une infection méningée spécifique » (obs. 8). Une autre fois il dit : « la méningite n'est pas invraisemblable » (obs. 5). Notre malade III aurait eu une méningite à 5 ans. Notre malade IV a à ce point de vue une histoire des plus intéressante, nous l'avons déjà discutée en étudiant les symptômes méningés (Page 00). L'enfant a présenté successivement à 4 ans 1/2 des convulsions oculaires, du strabisme convergent, de la cécité, une othorrhée ; il tombe dans le coma, présente des contractures de la nuque, une constipation absolue, puis de la paraplégie. N'avons-nous pas là tous les signes de la méningite en dehors des vomissements. Nous avons déjà fait observer combien sont fréquentes les convulsions et la céphalée. Ces signes ne peuvent-ils pas être considérés comme des séquelles de la méningite? Ne pouvons-nous pas rapprocher ces symptômes, les méningites frustes à localisation optique que J. Galezowski a décrit dans sa thèse et dont il cite trois cas typiques? Cette question est encore peu connue car il n'y a pas longtemps que l'on admet la curabilité de la méningite. Netter à la Société Médicale des Hôpitaux (mai 1900) a apporté plusieurs cas de méningites séreuses guéries dont le diagnostic avait été confirmé par l'examen cytologique et

bactériologique du liquide céphalo-rachidien. Depuis il a paru plusieurs travaux, notamment la thèse de Dereure et celle de Courtellemont.

Les autopsies donnent deux faits en faveur de l'hypothèse de Virchow : l'autopsie de Manz où on a constaté de la lepto- et de la pachy-méningite et celle de Bourneville où on a constaté un épaississement de la dure-mère autour du chiasma et dans la région interpédonculaire. Dans l'autopsie de de Michel l'état des méninges n'est pas notée. Dans celle de Ponfick, une méningite purulente cause de sa mort n'a pas permis de constater d'anciennes lésions méningées. Le rétrécissement du trou optique constaté dans 3 autopsies sur 4 pourrait s'expliquer (s'il a réellement existé) par l'arrêt de développement que subit un canal osseux autour d'un nerf qui se s'accroit pas. Il est vrai qu'on n'a jamais noté paraît-il de rétrécissement du trou optique dans les atrophies datant de la première enfance. mais n'est-il pas vrai aussi que rien n'échappe plus facilement, même à l'observateur le plus consciencieux qu'une lésion qu'il ne cherche pas. Cette méningite fruste est aussi la cause de la déformation crânienne soit qu'elle provoque la synostose soit qu'elle provoque des troubles circulatoires cause commune de la synostose et de la déformation.

Peut-être dans quelques cas, cette méningite est-elle due à une affection intra-utérine, la cécité congénitale a été notée plusieurs fois. M. Hamy admet que la scaphocéphalie est due à une synostose des pariétaux qui a débuté pendant la vie intra-utérine. La déformation trigonocéphalique du malade de MM. Bourneville et Paul Boncourt était déjà constituée à la naissance. Fridolin a étudié le crâne en forme de tour d'un fœtus de 7 mois qui présentait déjà une synostose de la coronale et de la lamboïde.

Dans les antécédents des malades, il faut aussi tenir compte au point de vue pathogénique d'un fait assez fréquent, c'est l'existence d'une chute qui aurait précédé de peu l'apparition de la cécité, cette chute peut n'avoir aucun

rapport avec la lésion du nerf optique et ce rapprochement n'être dû qu'à l'imagination des parents, mais elle peut aussi avoir une influence réelle sur la production de la lésion, elle peut provoquer une métastase méningée chez un sujet déjà infecté par ailleurs; le fait est rare mais on en a cité quelques observations. La chute peut aussi produire une hémorrhagie dure-mèrienne avec épanchement dans l'espace arachnoïdien de la gaine du nerf optique. Enfin s'il y a une plaie elle peut être l'origine d'un processus inflammatoire qui, comme dans le cas très net présenté par Atgier à la Société d'Anthropologie provoque la synostose prématurée. La chute peut donc être une cause occasionnelle de la déformation et de la névrite.

En résumé l'hypothèse de Virchow et Hirschberg nous paraît la plus vraisemblable, mais elle ne fournit qu'une explication incomplète. S'il est confirmé que la méningite est constante il nous restera à trouver la cause première de cette méningite. Pouvons nous avoir des présomptions à l'égard de l'étiologie de cette méningite ? Dans les commémoratifs, nous ne trouvons aucune infection qui ait une constance suffisante. La syphilis à laquelle il faut toujours penser, ne nous parait pas probable. Dans un seul cas elle est nettement établie, et dans un grand nombre de cas, les auteurs constatent l'absence de tout antécédent syphilitique; en outre le malade 46 et le malade 55 ont contracté la syphilis l'un dans l'enfance, l'autre à 28 ans. Aucune autre infection ne se présente avec une constance suffisante, pour lui attribuer l'origine des lésions.

# OBSERVATIONS

# OBSERVATIONS

Obs. I. (Von Graefe 1866). — *Névrite optique tardive ; déformation cranienne.*

Emile M... 8 ans croissance un peu en retard, son crâne est très haut, très allongé dans le sens antéro-postérieur, étroit dans le sens transversal. Il se présente à la clinique le 19 juin 1865. La mère souffre depuis l'enfance d'accidents épileptiques sans aucun autre signe d'affection cérébrale ; le père était un buveur qui se suicida ; des 17 frères et sœurs du malade, 16 sont morts presque tous dans les 4 premières années, soi-disant à la suite de convulsions. Le garçon seul a, d'après le dire de la mère, été bien portant jusqu'à une rougeole à l'âge de 6 ans. Il a vu très clair jusqu'au *17 juin 1865*, ce jour et le lendemain apparaissent des brouillards qui passent rapidement devant les yeux. Le *18*, dans l'après-midi, l'enfant pouvait encore distinguer les objets les plus fins, le soir obscurcissement de la vue augmentant subitement et envahissant à peu près également tout le champ visuel sans photopsies ni chromopsies ; au moment où l'enfant va se coucher la cécité est complète. Le *19*, à l'examen, pas trace de perception lumineuse, les pupilles dilatées au maximum, immobiles à la lumière, montrent dans les mouvements latéraux de l'œil une très légère oscillation ; les deux pupilles sont notablement œdématiées sans bords taillés à pic, elles ont un aspect gris-sale nuancé de rouge, le trouble et la tuméfaction empiètent sur la rétine voisine et cesse à quelques millimètres sans limites précises, les veines sont très sinueuses et dilatées pénétrant inégalement dans la substance œdématiée, les artères sont très fines, on ne réussit par une forte pression sur le globe ni à produire une pulsation ni à vider les artères, on fait le diagnostic de neuro-rétinite double. De Graefe s'explique la rapide et complète cécité par une ischémie consécutive à une thrombose

en faveur de laquelle plaide aussi l'état des artères. On fit un mauvais pronostic à cause du manque de perception lumineuse et à cause de la disposition héréditaire aux affections de la tête qui se montraient aussi dans la malformation du crâne. En considération des faits ci-dessus et de la dilatation maxima de la pupille on croyait à une manifestation d'une affection cérébrale au début, il ne se produisit rien de tout cela. Déjà le *22* le malade percevait un peu la lumière du jour. Le *24* on réussit à constater du côté droit une perception lumineuse dans la partie supérieure externe du champ visuel; le *26* même résultat pour l'œil gauche, quelques jours plus tard on peut constater une très faible contraction pupillaire. Dans la semaine suivante le champ visuel s'étend progressivement. Le *15 juillet* on ne constate plus les dernières lacunes qu'avec un faible éclairage, à droite en bas et en dedans, à gauche en bas. Le *24 juillet*, champ visuel normal des deux côtés : V = 5/6 ; la « torpor retinæ » qui au début était assez marquée a disparu ; la pupille n'est plus anormalement large qu'avec un éclairage moyen; dans la première période d'amélioration fonctionnelle, les lésions persistent identiques, puis les artères se remplissent à nouveau, on peut provoquer la pulsation artérielle par la pression du doigt. Pendant la 2e, 3e, 4e semaine du traitement, ces lésions ont rétrogradé. Il persiste, une trace d'altération rétinienne qui serait considérée comme physiologiques si on ignorait les antécédents.

Le traitement avait consisté dans l'application d'un gros vésicatoire suppurant à la nuque et du sublimé à l'intérieur, il est naturellement des plus douteux que ce traitement ait eu une influence sur la guérison, en tout cas la guérison survint cette fois malgré une absence de perception lumineuse de 4 semaines.

### Obs. 2. (Michel 1873). — *Crâne en tour ; Stase papillaire suivie d'atrophie*

Le malade, âgé de 10 ans, a la forme de tête caractéristique du crâne en tour. La perception lumineuse doit avoir existé dans les premières années de la vie. L'enfant n'a pas eu d'autres maladies. Les globes oculaires sont assez proéminents ; hypermétropie 1/24, mouvements des yeux normaux, pupilles dilatées ne réagissent pas à la lumière, plus de perception lumineuse. A l'ophthalmoscope stase papillaire typique et très marquée en regression, en dernier lieu signes d'une atrophie de la papille au début. Les deux papilles sont blanches et encore un peu proéminentes, les artères sont très étroites, les veines très dilatées et sinueuses, plus tard, des deux

côtés kératite parenchymateuse (syphilis héréditaire probable). Degré assez marqué de démence congénitale.

L'*autopsie* put être faite, les mensurations du crâne montrèrent un front très étroit, les circonvolutions du cerveau étaient très peu développées, malgré cela, les dimensions du crâne étaient très considérables et la face était très longue. Le crâne était aussi volumineux que celui d'un adulte, ceci provenait en grande partie de l'épaisseur de la calotte cranienne. Malgré cette épaisseur, le crâne et surtout la voûte étaient très légers ce qui s'expliquait par la grande porosité des os, l'examen microscopique des parties épaissies montrait de vastes espaces poreux de sorte que l'hyperostose du crâne était due à un développement considérable du diploé. Les nerfs optiques étaient à leur sortie du chaisma fortement aplatis et cet aplatissement augmentait près du trou optique, dans lequel les nerfs optiques devenus très minces paraissaient comprimés. Si on enlevait la voûte orbitaire et si on écartait les muscles et les parties molles de l'orbite, on pouvait se rendre compte que les deux nerfs étaient comme comprimés dans un anneau trop étroit.

### Obs. 3. (Schuller 1881). — *Crâne en tour. Atrophie papillaire bilatérale*

Le 18 mai 1881, on conduisit l'enfant Alphonse S., âgé de 7 ans chez le professeur Hirschberg; les parents avaient remarqué par hasard que l'enfant ne voyait plus de l'œil gauche. On est frappé dès l'abord par un crâne en tour.

*Antécédents*. La famille n'a jamais remarqué la forme du crâne. L'accouchement se fit normalement par la tête, le malade s'est, jusqu'ici bien porté.

*Etat actuel:* garçon intelligent qui parait tout a fait bien portant en dehors de son affection oculaire. Œil droit extérieurement normal $V = 15/20$, il y a un léger rétrécissement du champ visuel pour le blanc et les couleurs (T. 60°, N 50°, S 45°, I 60°). L'œil gauche perçoit les mouvements de la main, il n'a pas de vision centrale. Le nerf optique droit présente une coloration blanc-verdâtre très marquée, à gauche l'aspect est le même. L'œil gauche est dévié en dehors. Les orbites ont leur profondeur normale.

### Obs. 4 (Schuller 1881). — *Crâne en tour. Atrophie papillaire bilatérale*

Le 27 mai 1881 on conduit l'enfant Willy L... âgé de 9 ans et demi au Professeur Hirchberg, un an auparavant on avait remarqué par hasard que l'œil gauche ne voyait pas.

L'enfant est intelligent et bien portant, il a un crâne en tour comme son père et sa mère. A droite V = 15/20, rétrécissement concentrique très marqué du champ visuel avec rétrécissement du champ des couleurs, (T 30°, M 19°, S 20° I 20°)) les limites pour le bleu, le rouge et le vert sont concentriques à celles pour le blanc. A droite nerf optique pâle, à gauche nerf optique blanc. Orbites courts et les yeux sont saillants. Un an après l'état n'a pas changé.

Obs. 5 (Hirscherg 1881). — *Stase papillaire bi-latérale et scaphocéphalie*

L'enfant Martin W... âgé de 5 ans est soigné en 1873 pour sa mauvaise vue, l'enfant est gai et intelligent pour son âge ; il présente depuis son enfance une conformation crânienne particulière, son crâne est applati transversalement et présente une crête médiane saillante, la veine frontale est anormalement développée. Le père et la mère sont sains en apparence et ne sont pas cousins. Tous leurs enfants ont présentés des convulsions et sont morts jeunes, un était idiot. Par contre, les enfants de la mère (premier lit) sont très bien développés.

L'acuité de l'œil droit est satisfaisante, celle de l'œil gauche est faible. L'ophthalmoscope montre des deux côtés une stase papillaire en régréssion, l'acuité et l'état du fond de l'œil ne se modifièrent pas pendant plusieurs mois.

Le *29 août 73* attaque de convulsions avec perte de connaissance. En *mars 74*, l'enfant entre à la clinique, on ne constate pas de nouvelle attaque. D'après le médecin de la famille, jusqu'en 1876, il n'y eut pas de modifications sensibles, l'enfant suivait l'école et apprenait à lire.

Au sujet du crâne, Virchow donne la note suivante : « Scaphocéphale avec synotose prématurée de la suture sagittale. Cloison des narines déviée à droite avec fort élargissement des os du nez. Ramollissement probable de l'os planum de l'éthmoïde *Ancienne méningite possible.*

La veine frontale est maintenant normale, les orbites sont courts; les yeux un peu saillants ; l'œil gauche diverge. Fente palpébrale oblique comme dans la race mongole ; dents rachitiques, pas de rachitisme du squelette. OD : V = 15/20 ; OG = 0. Le champ visuel est très rétréci concentriquement (N 20°, S 20°, T 24°. I 29°). Le champ visuel pour le bleu est de 10°, pour le rouge de même, pour le vert de 6 à 8°. Le nerf optique est des deux côtés verdâtre ; à l'image droite, ses rebords ne sont ni très marqués, ni très réguliers, ils sont

flous. La lamina cribrosa n'est pas visible, les vaisseaux sont normaux. Hypermétropie.

Obs. 6 (Hirschberg, 1883). — *Atrophie papillaire double post-névritique crâne d'adulte.*

Marguerite B... âgée de 3 ans est amenée le 9 janvier 82 à cause d'une amblyopie considérable qu'on a remarquée depuis plus d'un an. L'enfant se heurte souvent contre les meubles. Bonne santé, pas de convulsions ni de paralysie. Des deux côtés, atrophie post-névritique, le nerf optique apparaît à l'image renversée bleu-gris et trouble; les veines rétiniennes sont dilatées et très sinueuses; la perception lumineuse subsiste. L'intelligence est normale.

Le crâne est déformé, relativement haut avec quelque saillie osseuse dans la région de la fontanelle antérieure, saillie qui existe depuis 2 ans et qui provient peut-être d'une chute à 7 mois. Virchow a donné la note suivante. « Ce crâne est semblable à un crâne d'adulte surtout au point de vue de la hauteur au devant des fontanelles, il est difficile de trouver le siège et la nature du trouble primitif, il doit cependant y avoir une synostose ou hypérostose du frontal, la saillie de la région temporale est très curieuse. »

Obs. 7 (Hirschberg, 1883). — *Atrophie papillaire bilatérale, malformation crânienne.*

L'enfant Otto K... âgé de 15 ans vient le 1er janvier 1883 à la polyclinique.

*Antécédents.* — La déformation crânienne et la mauvaise vue datent de la première enfance. Accouchement facile et spontané. Fontanelles exceptionnellement grandes et ouvertes, dans les deux premiers mois, l'enfant est bien portant, puis maladie grave avec convulsions et pertes de connaissance. Déjà à cette époque le médecin a constaté la hauteur du crâne. L'enfant a été bien portant jusqu'à 3 ans et apprend facilement à marcher, puis il devient mou et endormi, reste petit comme les autres enfants de la famille. A 6 ans, au moment de la visite scolaire, le médecin constate la cécité de l'œil gauche.

*Etat actuel.* — Intelligence passable, déformation crânienne avec une saillie en crête au niveau de la suture sagittale, orbites courts. Divergence et cécité de l'œil gauche, amblyopie de l'œil droit. OD. Sn CC: 15', les verres n'améliorent pas. Sn IV à 4'. Champ visuel faiblement rétréci : (S. 40°, N. 50°, T. 70°, I 50°). Pour

le bleu, il est rétréci jusqu'à 40°, pour le rouge, jusqu'à 35°, pour le vert jusqu'à 20°. Ob perçoit les mouvements de la main. Le nerf optique des deux côtés est blanc verdâtre, flou, légère excavation atrophique, la rétine n'est pas modifiée (Image droite en gaz). Virchow donne la note suivante. « Le cas est assez particulier, le crâne est brachycéphale (Indice 80,1) si on considère seulement sa partie inférieure. Si on prend la bosse pariétale pour mesurer la largeur on obtient un indice de 74,5; la suture sagittale est manifestement ossifiée car elle forme une crête jusqu'au frontal. Le front est anormalement large (109 millimètres), de même que le diamètre bi-temporal, la cause de la maladie n'est pas claire pour moi. »

### Obs. 8 (Hirschberg 1883). — *Leptocéphalie, atrophie papillaire post-névritique double.*

Ernest A... 4 ans 1/2 est amené le 16 Janvier 83. Sa mère n'a pas remarqué si, au moment de la naissance, les fontaneles étaient ouvertes et si la tête était déjà anormallement conformée, elle dit que l'enfant était particulièrement sauvage et tombait souvent. C'est à la suite d'une chute que la déformation crânienne et la cécité se produisirent. Depuis trois ans la cécité est complète, toutefois la vision quantitative persiste encore. L'enfant est intelligent et ne présente pas de troubles moteurs, mais il se plaint de forts maux de têtes. L'ophtalmoscope montre des deux côtés une atrophie optique post-névritique, les veines rétiniennes sont dilatées et sinueuses. Dans la rétine gauche ancienne tache hémorrhagique triangulaire le long de la veine temporale inférieure. D'après les symptômes cliniques on peut facilement admettre une méningite. Virchow dit « Très curieux, c'est le vrai Leptocéphale, avec un peu de compensation inférieure. Indices 73,6; il doit y avoir une affection méningée spécifique. »

### Obs. 9 (Hirschberg 1883). — *Atrophie papillaire. Oxycéphalie.*

Ernest N.., 20 ans présente depuis sa naissance un crâne aplati latéralement, haut et étroit. Les fentes palpébrales sont obliques OD : V = 15/20; champ visuel normal. OG divergent, compte les doigts à 50 cm. Nerf optique blanc comme un tendon des deux cotés. Veines rétiniennes fortement dilatées. Intelligence normale.

## Obs. 10. (Vossius 1884). — *Atrophie papillaire post-névritique. Scaphocéphalie.*

L'enfant Emile K..., âgé de 7 ans est amené à la clinique pour avoir des lunettes, car il était gêné à l'école.

*Antécédents.* — Parents bien portants, pas de consanguinité, pas de syphilis paternelle. Le malade a eu une sœur jumelle morte à 9 mois d'une maladie de poitrine, les deux accouchements se firent normalement et spontanément ; 7 autres enfants sont bien portants physiquement et psychiquement. La sœur aînée de 14 ans, bien portante, fut énucléée de l'œil droit à la suite d'une inflammation de cet œil, l'œil gauche est normal. Le malade a toujours été bien portant, pas de scarlatine, de rougeole ni de diphtérie, pas de signes d'affections cérébrales. Il a marché à un an et demi; il est très éveillé, très vif, comprend bien et a une bonne mémoire, pas de lésions du nez ni de l'oreille. Quand, il y a deux ans, on a examiné sa vision, on a remarqué qu'il voyait mal des deux yeux, récemment on a remarqué qu'il ne voyait rien de l'œil droit, depuis 3 ans strabisme qui a augmenté ces derniers temps.

*Etat actuel.* — L'enfant est petit, finement bâti, sans trace de rachitisme, pas de paralysie ni de troubles de la sensibilité. Langue et dents normales. La tête est relativement très longue d'avant en arrière, son diamètre verticale est court comme chez des dolychocéphales, pas de saillies osseuses au niveau des sutures; la face est presque quadrangulaire, pas d'hydrocéphalie. Le crâne est plutôt petit pour l'âge de l'enfant, le front est bas et presque vertical, la glabelle est large. Par suite de cette anomalie faciale et du regard vague, l'expression de la figure a une certaine analogie avec celle d'un idiot, l'ouverture antérieure de l'orbite est ronde, le rebord osseux n'est nulle part surélevé. La fente palpébrale est horizontale et assez large, la mobilité des paupières est normale. Les yeux sont divergents et dirigés en haut. Ils sont saillants, il n'y a pas à proprement parler d'exophtalmie. Les mouvements de chaque œil sont normaux; quand les deux yeux regardent en bas, l'œil droit est dévié en dehors tandis que le gauche reste dans sa position normale. L'œil droit étant couvert, pendant que l'œil gauche fixe, l'œil droit se place toujours en haut et en dedans. Paupières, conjonctives, appareil lacrymal, cornée, chambre antérieure, iris, cristallin, corps vitré sont normaux. Les deux pupilles sont dilatées, la gauche réagit peu à la lumière, la droite ne réagit pas. Le fond de l'œil est légèrement albinos, la papille est très claire, vert-grisâtre, mais pas aussi lumineuse que dans l'atrophie blanche, ses limites sont

tuméfiées, on ne peut voir la lamina cribrosa que dans un tout petit espace près de la sortie des vaisseaux, les artères sont un peu rétrécies, les veines un peu dilatées et sinueuses, surtout les veines ascendantes. Des deux côtés, à l'examen ophtalmoscopique, on voit le quart inférieur de la papille occupé par un amas veineux assez épais qui se place entre les deux branches de la veine descendante et qui est en connection avec ces veines, à droite il est moins marqué qu'à gauche, cet amas a l'aspect d'un glomérule du rein. A l'image renversée cette anomalie ressemble au premier abord à une apoplexie. A l'image droite on peut voir facilement que ces sinuosités qui vont d'une veine à l'autre ne font pas saillie dans le corps vitré. OD. amaurose complète; OG. compte les doigts à 8 pieds, pas d'amélioration par les verres. A la skiascopie on trouve un peu d'hypermétropie. Le bleu, le jaune et le rouge sont bien reconnus, mais non le vert.

Obs. 11 (Stood 1884). — *Atrophie papillaire; oxycéphalie*

H. G..., est âgé de 4 mois. La mère est bien portante. L'enfant est né par le sommet après 4 jours de travail, le crâne était tout a fait tiré en longueur, l'enfant n'a jamais perçu la lumière et a toujours eu les yeux dirigés en haut de sorte qu'on ne voit presque jamais la cornée.

L'enfant n'est pas très robuste mais paraît bien portant, mange bien et crie peu. Le crâne est encore maintenant haut et court, les sutures sont pour la plupart ossifiées. La grande fontanelle est si petite que l'on peut à peine y introduire la pulpe du doigt. Le diamètre fronto-occipital est de 145 millimètres, le mento-occipital est de 15 centimètres 5, le trachéobregmatique 12 centimètres; le bi-temporal 8 centimètres 5 ; bi-pariétal 10 centimètres 8.

A l'ophtalmoscope, on trouve une atrophie papillaire, la papille est grise avec des limites saillantes, les veines sont dilatées, la réaction papillaire existe des deux côtés. L'enfant vient de temps en temps. Neuf mois plus tard l'enfant suit la lumière des yeux.

Obs. 12 (Hirschberg 1885). — *Atrophie papillaire post-inflammatoire partielle. Strabisme convergent. Oxycéphalie*

Un étudiant de 20 ans vient pour un strabisme. Le strabisme et la mauvaise acuité de l'œil droit existe depuis l'enfance, convergence de l'œil droit de 30°; quand le malade accomode, déviation de 80 à 100° puis oscillations de l'œilgauche. OG. V = Sn XX à 15' avec + 1.50 amélioration, champ visuel pour

le blanc et les couleurs est normal. OD V = Sn L à 15'; avec + 1.50 amélioration : Sn 1 1/2 à 12".

Rétrécissement marqué du champ visuel (N. 20°) pour les couleurs 4 à 8°. Des deux côtés atrophie post-inflammatoire partielle du nerf optique raie blanche le long des artères rétiniennes. le nerf droit est aussi blanc que s'il y avait une atrophie complète. A l'image renversée le nerf optique ne paraît clair qu'en partie. mais à l'image droite la coloration claire de toute pupille apparaît. La cause de cette affection oculaire est la déformation crânienne.

J'ai appris du médecin de la famille que l'enfant était né à 8 mois et pesait 8 livres, son développement fut normal jusqu'à la soudure complète des fontanelles, la petite fontanelle s'est fermée à 4 ans. L'enfant a suivi sans peine l'enseignement du gymnase et a toujours été dans les bons élèves. Virchow a communiqué l'examen suivant : « Le jeune malade a certainement des synostoses de la voute. malgré l'ossification tardive des fontanelles. qui me paraît d'ailleurs douteuse, je suis disposé à admettre une synostose complète de toutes les sutures de la voute: la tête présente une élévation compensatrice de son peu de longueur; indices : longueur-largeur 83, longueur-hauteur 74. Le creux dans la direction de la suture sagittale est extraordinaire. »

Le 3 novembre 1884, sans narcose après instillation de cocaïne on recule le droit interne de l'œil droit et on avance le droit externe. le résultat fut très satisfaisant. Quand le malade accommode, la convergence est bonne et rapide mais ne se maintient qu'un moment.

### Obs. 13. (Ponfick. 1886). — *Atrophie optique, malformation crânienne, méningite suppurée.*

Garçon de 13 ans et probablement né aveugle. Des manifestations méningées débutèrent soudainement chez cet enfant. L'évolution rapide du processus inflammatoire et l'autopsie mirent hors de doute qu'il s'était agi non pas d'une méningite épidémique, mais d'une méningite sporadique. Déjà pendant la vie les maîtres avaient remarqué une conformation très particulière du crâne. le front très droit se continuait avec le sommet, et malgré une assymétrie douteuse, il s'agissait probablement d'une difformité congénitale de l'ensemble du crâne. On n'avait jamais remarqué aucun signe de rachitisme, ni aucun vice de constitution.

L'examen de la cavité cranienne révéla une inflammation des méninges et même de la suppuration. le caractère purulent du

processus était dû comme on le vit par un examen plus approfondi à un élargissement du « cavum nasal » qui communiquait par un orifice anormalement grand avec la fosse cérébrale antérieure. Le catarrhe suppuré des fosses nasales était dû à un polype muqueux de la narine droite. La méningite était donc sporadique et consécutive à une affection nasale comme le montrait la constitution anormale de la base du crâne, les trous optiques étaient anormalement étroits et limités par un rebord osseux rigide, la compression consécutive de la gaine du nerf optique avait probablement été suivie d'une stase lymphatique considérable et ultérieurement d'une atrophie graduelle du nerf optique.

Obs. 14. (Manz 1887).

Il s'agit d'un homme de 50 ans qui vit à Fribourg et a été autrefois pensionnaire de l'Institut des Aveugles, il avait dans ses premières années une trace de vision qui a presque complètement disparu.

Obs. 15

Il s'agit d'un homme plus jeune, un vannier de 40 ans, il a une acrocéphalie beaucoup plus marquée que le cas précédent. Il raconte aussi que, dans sa première enfance, il voyait et que plus tard l'acuité visuelle a baissé rapidement surtout après une petite vérole ; depuis, elle ne s'est pas modifiée.

Obs. 16

Il s'agit d'un individu qui vit aussi à Fribourg, il est certain qu'il est aveugle de naissance ou tout au moins depuis ses premières années. Ce jeune homme fut montré par son père à différents oculistes et entre autre à de Graefe et à Knapp qui constatèrent la cécité et remarquèrent déjà la conformation particulière de la tête, il présente la même difformité que dans les deux cas précédents.

Dans les trois cas, l'examen ophtalmoscopique montre une atrophie des deux papilles avec une coloration blanc bleuâtre ou blanc grisâtre avec disparition de la dépression centrale, et fait sur lequel on doit particulièrement insister avec des limites un peu irrégulières, un peu floues, et lavées surtout dans le 1er cas. Amas de pigment choroïdien autour de la papille. Les vaisseaux sont étroits surtout les artères. Il est à remarquer que dans aucun cas

il n'y a de diminution de la surface papillaire ce qui serait le signe de la disparition du nerf optique dans sa terminaison intraoculaire. Au contraire, dans le premier cas, la papille est plutôt plus grande, il y a des modifications peu marquées de la pigmentation siégeant sans doute dans l'épithélium pigmenté et qui sont en rapport avec l'atrophie indéniable de la rétine. Il y a aussi des altérations pigmentaires de la choroïde qui sont en rapport avec le processus morbide originel. Extérieurement, je remarque dans deux cas une proéminence des deux yeux qui divergent. Cette proéminence n'est pas due à un allongement sagittale des axes optiques. Le premier malade est tombé dans son enfance sur un clou et depuis a un colobome de la paupière supérieure et un ectropion de la paupière inférieure, il a également des taies consécutives à des kératites répétées.

Les crânes sont particulièrement élevés, ils ont un petit diamètre sagittal, pas d'occiput, dans un cas l'applatisssment de l'occiput est en bas, dans un cas il est en haut. Dans deux cas il existe une crête sagittale en haut de la tête que nous pouvons attribuer à un os intercalaire qui s'est formé au moment de la fermeture-irrégulière de la grande fontanelle. Le squelette de la face est assez régulier dans deux cas, mais dans le troisième il y a asymétrie surtout dans la région orbitaire. Le bord orbitaire droit être plus fortement développé le zygoma plus puissant que de l'autre coté. Le fait a été déjà remarqué à l'âge d'un an et demi.

Obs. 17 (Manz 1887). — *O.D. Atrophie post-névritique ancienne. O.G. Stase papillaire. — Crâne élevé.*

Malade âgé de 40 ans. Crâne anormalement haut; assymétrie très marquée, saillie du pariétal droit. L'auteur ne parle pas de crâne en tour. V = ODG = 1/2 après quelques semaines acuité normale. A droite atrophie post-névritique, à gauche stase papillaire avec un gonflement assez marqué. Champ visuel gauche rétréci jusqu'au point de fixation au niveau d'un secteur inférieur et externe; le malade meurt d'un sarcome du pariétal et du frontal droit.

*Autopsie* le nerf optique droit est entièrement, le gauche partiellement atrophié, fait qui explique le rétrécissement en secteur du champ visuel et la diminution de l'acuité visuelle. On trouve un développement anormal de toutes les saillies osseuses de la bosse du crâne, un élargissement de tous les trous vasculaires et nerveux qui présentaient tous un épaisissement de leur bord. La voute de

l'orbite gauche était très élevée, celle de droite déprimée. D'après l'auteur on est en présence des reliquats d'une affection osseuse des premières années, il conclut à une ostéite avec pachy-et lepto-méningite consécutive qui a provoqué les lésions osseuses et l'inflammation des nerfs optiques, le canal optique devait être très rétréci. Cependant le rétrécissement du canal n'est pas nécessaire à la production de la névrite; mais s'il existe, même comme conséquence de l'affection osseuse, il doit faciliter l'inflammation du nerf par l'obstacle qu'il apporte à la circulation.

Obs 18 (Friedenwald), 1893. *Scaphocéphalie. Atrophie papillaire.*

Jeune homme de 26 ans, présente un crâne en tour très marqué « scaphocéphale » Atrophie blanc grisâtre des nerfs optiques. Acuité visuelle faible constatée à la visite scolaire, rétrécissement nasal du champ visuel.

Obs. 19 (Weiss-Brugger, 1894), *Crâne en tour. Atrophie. postneurorétinitique.*

Wilhem M. 14 ans, doit avoir une vue faible depuis sa première jeunesse, au premier examen du malade on est frappé du regard fixe et de la saillie des globes avec une tête en forme de tour, la proéminance marquée du bulbe laisse supposer une myopie forte, mais les verres concaves n'améliorent pas et la skiascopie montre une hypermétropie légère. De près, le malade lit sans verres = J. G. 8 à 6 centimètres. Avec un verre de plus 4 D il peut lire J G N° 5. Le champ visuel est un peu rétréci (E 60°, N° 40,) les couleurs sont bien reconnues. En mesurant avec des prismes, on obtient pour la vision de loin divergence 2°. vision de près 18 à 20°. Quand le malade fixe un point dirigé juste en face de lui, les yeux sont dirigés un peu en haut donc il ne fixe pas avec sa fovéa ou la ligne visuelle traverse la cornée un peu au-dessous de son centre, les pupilles réagissent à la lumière, la saillie des globes a été mesurée à l'ophtalmomètre, elle donne comme distance de la cornée au bord de l'orbite 19 m/5. A l'examen ophtomalscopique les milieux sont transparents, la papille est des deux côtés pâle et blanc grisâtre, elle est entourée par un halo et est limitée par une ligne irrégulière et légèrement dentée. Les membranes sont normales, sauf au niveau de la macula où il y a des deux côtés de petites taches blanches entre les-

quelles on voit des amas pigmentaires ; hypermétropie légère. D'après cet examen on peut conclure à une atrophie post-névritique consécutive vraisemblablement à une névrite ou plutôt à une névrorétinite du premier âge. En faveur de cette hypothèse plaide la couleur gris blanchâtre de la papille, le halo clair et mal limité et les taches de la maculaire, il ne faut oublier de faire mention d'une anomalie de trajet des artères. Sur la papille se détache du côté temporal une assez forte branche artérielle qui disparaît tout à coup, quoique ce ne soit pas absolument le cas ici on peut conclure que la portion de la rétine appartenant à cette artère est nourrie par un vaisseau récurrent qui se sépare de l'artère principale à une petite distance.

Les commémoratifs donnent peu de renseignements, l'accouchement a du être très difficile et s'est fait au forceps. Le père est mort de ramollissement cérébral.

La forme de la tête est bizarre, elle est étroite et très haute, sur le sommet, près de la grande fontanelle on peut sentir une saillie en forme de crête. La conformation cranienne particulière se traduit aussi dans la forme des cavités orbitaires dont la hauteur dépasse considérablement la largeur, il est intéressant de donner ici les mesures de la tête. Circonférence est de 498 millimètres ; diamètre antéro-postérieur maximum 177 millimètres, transverse maximum 139 millimètres ; largeur frontale inférieure 105 millimètres ; diamètre bi-zygomatique 128 millimètres, jugal 118 millimètres ; hauteur faciale 110 millimètres ; distance de l'oreille jusqu'au bord externe de l'orbite D 68, G 69 ; hauteur de l'orbite D 34, G. 33, 5 ; largeur de l'orbite D 31, 5. G 31 ; indices craniens 78 ; indices orbitaires D 108 G 108.

Obs. 20 et 21 (Œller) *Crâne en tour, atrophie papillaire.*

G, S. 15 ans, commerçant a une vue faible depuis sa naissance. Le père mourut âgé de 56 ans diabétique, mère encore vivante, 4 frères 9 sœurs aînés sont morts, une sœur plus âgée et un frère de 4 ans sont bien portants. G. S. est jumeau, les deux frères sont d'une ressemblance parfaite, tous deux ont un crâne en tour avec un aplatissement de l'orbite et une légère proéminence du bulbe.

Les deux frères ont le même aspect ophtalmoscopique. O. D. emmétrophie V = 3/6. O. G. emmétropie V = 3/18. Perception des couleurs et champ visuel normaux. Œil droit milieu « transparent », fond de l'œil clair ; la papille est ovalaire dans le sens vertical et nettement limitée du côté nasal et inférieur tandis que le

côté temporal et supérieur elle est tout à fait vague. Le bord inférieur du nerf optique est un peu saillant et présente un reflet en forme de faucille. A côté de ce croissant le nerf optique apparaît tout-à-fait gris, l'emmergence, le trajet et le calibre des vaisseaux ne présentent rien d'anormal, seuls les petits vaisseaux apparaisent un peu diminués. Une partie du trajet papillaire de la veine et de l'artère temporale inférieure forment un fin réseau blanc en toile d'araignée qui se continue surtout vers le côté externe de l'artère temporale supérieure, ce réseau rayonne en faisceaux étroit et blanc au delà du bord supérieur de la papille dans la rétine voisine, il n'y a pas de reflets de la macula, le fond de l'œil est uniformément rouge ; dans le cadran inférieur de l'image opthalmoscopique, apparaissent sur un fonds jaune-rougeâtre une grande quantité de vaisseaux choroïdiens rouges clairs et transparents. Aux environs du bord supérieur et nasal de la papille les vaisseaux choroïdiens séparés entre eux par des espaces jaunes clairs ont une teinte nettement jaune claire.

### Obs 22 (Groenouw 1901) *Crâne en tour, atrophie papillaire, opacité cristallinienne*

Commerçant de 19 ans, avec un crâne en tour très prononcé, a une atrophie des nerfs optiques très prononcée avec quelques opacités cristalliniennes ponctiformes et probablement congénitales. Les papilles sont très pâles avec une teinte verdâtre, les artères sont un peu rétrécies, les veines normales, l'œil droit présente un staphylome postérieur en croissant et dans son voisinage une petite surface blanche. Avec — 2 D V = 1/2; avec 1 D 5 cylindre — 3 axe à 100° V. = 1. Le champ visuel pour le blanc et les couleurs est normal. L'œil gauche est dévié en dehors de 5 millimètres environ, la papille est atrophiée avec des limites parfaitement nettes. Voit les doigts à 0 mètre 50. Dans le champ visuel se trouve une lacune centrale atteignant le cercle de 20e : la moitié interne du champ visuel manque à l'exception du quartier inférieur. Le blanc et le rouge sont les seules couleurs qui soient reconnues et seulement dans une zône périférique en bas et en dehors. L'état de l'œil est le même depuis des années peut-être depuis l'enfance. D'après une note du Dr Cohn l'état de l'œil était le même il y a 5 ans. OG. comptait les doigts ; OD avec — 1 D. 75 avait une acuité normale. Le malade avait auparavant souffert des convulsions. Le professeur Tilenius a examiné le malade : le crâne en tour ou tête de Tartare de Bertil-

lon est un fait exceptionnel et rare, mais nécessairement pathologique. Le pliage du front près de la glabelle et cette tête massive sont tout-à-fait particuliers. Les mensurations crâniennes donnent, longueur maxima de la glabelle 183 millimètres, du milieu de l'espace inter-sourcillier 188 milllimètres, largeur maxima 132 millimètres.

Obs 23. (Vortisch. 1901) *Crâne en tour. Athrophie papillaire*

Bernard W. âgé de 8 ans, remarqua par hasard il y a quelques mois qu'il ne voyait plus clair avec l'œil gauche, la déformation crânienne a débuté à 2 ans après les convulsions, dit le père. L'accouchement fut normal. Les frères et sœurs, sont bien portants. Le malade montre une intelligence correspondant à son âge, autrefois il a souffert pendant longtemps de violents maux de tête.

La forme de la tête correspond nettement à cette anomalie appelée crâne en tour, c'est une assymétrie très marquée des deux temporaux la moitié droite du crâne montre comparativement à la gauche un aplatissement. Le crâne est en forme de coin à sommet supérieur. A la place de la grande fontanelle on trouve une bosse de la grandeur d'une pièce de 5 marck. Le front tombe perpendiculairement, l'occipital est saillant en arrière, l'os frontal est déprimé des deux côtés au dessus des arcades sourcilières. Vu de profil, la paupière supérieure avance un peu sur la racine du nez, les globes sont très proéminents de sorte que l'on peut les palper de tous les côtés, loin en arrière de l'équateur. Le centre des cornées est placé environ 8 millimètres en arrière du nez, tandis qu'il dépasse environ 16 m/m 5 l'arcade sourcilière. A droite il y a légère blépharite marginale. Les mouvements des deux yeux sont bons; dans le regard en haut les globes sont divergents, à gauche une formation de la grosseur d'un grain de millet en maximum, en forme d'aile pousse de dedans en dehors, au dessous se trouve une taie de la cornée blanche petite superficielle, des deux côtés la portion transparente de la cornée forme un ovale incliné à grand axe oblique de dehors en dedans et de bas en haut, en sorte que la limite sclérale opaque est élargie en dehors et en haut, les mesures de la cornée : cornée droite, diamètre horizontal 11, 5, vertical 11 m/m 5, cornée gauche, diamètre horizontal 11 millimètre, vertical 11 m/m, 5. Diamètre oblique en haut et en dedans, à droite et à gauche 112 m/m ; dia mètre oblique en haut et en dedans, à droite età gauche 10 m/m ; 7. Astigmatisme OD = 1 D, OG = 2 D. A la lumière, la pupille

gauche réagit lentement, le reflexe consensuel se fait lentement. A droite, la réaction pupillaire est rapide et normale, le reflexe consensuel est normal. A droite, champ visuel et perception des couleurs normaux. A gauche amaurose. La chambre antérieure, l'iris et les milieux transparents ne présentent rien d'anormal. OD. V = 5/6 V 5/5 avec + 1ᵈ Jager nº 1 Hypermétropie. OG. 3 à 4° OD. I D. A l'ophtalmoscope on trouve à peu près des deux côtés le même aspect, papille blanche avec limite saillante, la lame criblée n'est pas reconnaissable. La réflexion des vaisseaux est marquée surtout à droite, et autour de la macula. Les artères et les veines un peu épaissies. A la papille gauche, ressemblant étonnamment au cas 18 une artère assez grosse se porte en dehors, artère qui disparait à la limite de la papille.

L'examen du reste du corps donne: grande cage thoracique aplatie d'un côté, pas de chapelet rachitique; poumons, cœur organes génitaux normaux, les genoux sont un peu en valgus, le poids est de 25 kilogs; la taille de 1 m. 21. Le rapport du corps à la tête est de $\frac{1,21}{0,21} = 5.761$. Les mesures de la tête sont: plus grande longueur 173 millimètres; plus grande circonférence 490 millimètres; diamètre mento-occipital 210 millimètres; bipariétal à 2 centimètres au-dessus de l'orcille, =135; à 6 centimètres au-dessus de l'oreille égale 120 millimètres; bitemporal 3 centimètres en avant de l'oreille, 130 millimètres; diamètre transversal maximum 134 millimètres; bi-malaire 130 millimètres; hauteur du visage 65 et 170 millimètres; distance bi-orbitraire 95 millimètres; inter-orbitaire 35 millimètres hauteur de l'orbite, droit 33 gauche 35 millimètres, largeur, droit 35 millimètres gauche 37 millimètres. Indices crâniens 77, 4. Indice faciale 55,3.

Obs. 24 (Friedenwald 1901.) — *Atrophie postnévritique. Malformation crânienne.*

Petite négresse âgée d'environ 45 ans, entre à l'Hôpital de la Charité à Baltimore en septembre 1900. C'est une enfant d'esclave, nous connaissons peu de choses sur sa famille. La déformation crânienne attira notre attention. Elle avait été remarquée disait-elle depuis sa première enfance. Elle a fréquenté l'école malgré sa vue basse. Elle n'a jamais été capable de lire les caractères fins. L'œil droit a toujours été plus mauvais que le gauche. Sa mauvaise vue aurait empiré, affirme-t-elle, depuis une attaque de grippe pendant l'hiver précédent; avant elle avait déjà

diminué. A souffert de maux de tête pendant toute sa vie; récemment elle a eu des étourdissements. Depuis l'âge de 13 ans, elle a des crises d'épilepsie. Il y a quelques années (dix ans environ) elle subit une laparatomie, depuis les crises sont devenues très rares. Elle avait comme des oscillations continuelles de la tête depuis sa puberté; ce symptôme a disparu il y a quelques années.

*Etat actuel.*— Haut degré de strabisme divergent de l'œil droit, pas de paralysie. Exophtalmie très marquée. La vision de l'œil droit est de 2/60, celle de l'œil gauche de 6/12. Le champ visuel des deux yeux est très rétréci. L'œil gauche reconnaît le bleu, le vert, le rouge et le jaune, le droit reconnaît le rouge, le jaune, le bleu mais pas le vert. La réaction pupillaire est normale. L'examen ophtalmoscopique, montre distinctement une atrophie postnévritique des deux papilles. La papille est blanche, les bords sont irréguliers; la lamina cribrosa n'est pas visible. Autour de la papille la rétine est légèrement tachetée, les vaisseaux voisins ont des raies périvasculaires très marquées.

Il n'y a pas d'éperon du crâne, mais dans la région de la fontanelle antérieure il y a une large proéminence.

La taille est de 1 m. 44. Les mesures de la tête sont les suivantes: Circonférence 467 millimètres (moyenne féminine 530 millimètres, Diamètre antéro-postérieur maximum 168 millimètres (moy. 129 millimètres); transversal maximum 129 millimètres (moy. 150 millimètres). Largeur inférieure de l'os frontal 93 millimètres. Diamètre bimalaire 120 millimètres. Diamètre biauriculaire 112 millimètres. Distance de la glabelle à la racine des cheveux 195 millimètres. Du menton à la glabelle 130 millimètres. Du conduit auditif au bord externe de l'orbite 64 millimètres, Diamètre biorbitaire externe 93 millimètres. Orbite droit hauteur 37 millimètres largeur 28 millimètres; gauche la même dimension. On voit par ces chiffres, que la malformation est très accentuée.

Obs. 25 (Kraus 1902). — *Atrophie papillaire bilatérale, opacités cristalliniennes, malformation crânienne*

Adam Z... âgé de 8 ans vient à la clinique le 20 janvier 1902.

*Antécédents.* — Le malade appartient à une famille bien portante; les parents jouissent d'une bonne santé, de même 2 frère et sœur, sept frères et sœurs sont morts pendant la première enfance. Les 2 survivants sont plus âgés que le malade qui est le cadet de la famille. Un oncle paternel souffre d'une idiotie progressive qui a débuté pendant son apprentissage. Il n'y a pas dans la famille

d'autres cas d'affection mentale, de maladie nerveuse, ni d'épilepsie. A la naissance on ne constate aucune anormalie chez le malade. Vers l'âge de 6 mois, les parents remarquent que la grande fontanelle devenait saillante. Cette saillie augmente toutours plus dans les années suivantes, et la grande fontanelle ne s'ossifie que de trois à huit ans. Le malade se développe normalement et augmente régulièrement. Il doit cependant avoir été atteint de rachitisme. Il a marché à 3 ans, ses frères et sœurs paraissent aussi avoir marché très tard. De bonne heure il a eu des convulsions oculaires a la suite desquelles l'œil est resté dévié. A 5 ans l'enfant tomba dans un escalier de 5 marches. Il ne perdit pas connaissance, mais se cassa la jambe gauche Dès l'année qui suivit cette chute apparurent des convulsions qui furent d'abord fréquentes puis revinrent tous les huits jours environ. Elles duraient 8 à 10 minutes, et revinrent pendant un an. Plus tard l'enfant ne peut plus fixer et voit mal plus en plus. Ses facultés mentales baissent de plus en plus. La mère dit que pour beaucoup de choses il est normal pour d'autres il est tout à fait bizarre. Le père n'a rien remarqué d'analogue. Il y a 2 ans l'enfant fut envoyé à l'école, il la suit depuis, malgré cela il ne sait ni lire, ni écrire, cependant il compte bien. L'enfant est déjà traité depuis 3 ans pour son affection oculaire. D'après le père l'enfant n'a jamais eu une notion exacte des couleurs, il nommait de tout temps, faussement les couleurs, et la désignation n'était pas toujours la même.

*Etat actuel.* — Le malade est petit pour son âge, il n'a de lésion scrofuleuse ni au thorax ni aux extrémités. Toutes les incisives manquent. Le visage a une expression idiote, la bouche est entrouverte, le sourire inintelligent. Les yeux sont légèrement saillants, et quand ils ne fixent pas un objet, ils errent inquiets, de sorte qu'il se produit bientôt un strabisme divergent tantôt uni, tantôt bilatéral. Les mouvements des yeux ne sont pas limités. Les facultés psychiques du malade ne sont pas troublées, il est plutôt gai et sociable, il répond bien à toutes les questions et a l'esprit très curieux. Il ne sait ni lire, ni écrire mais compte bien. La moitié droite du champ visuel est nettement plus petite que la gauche. Sur le front et la joue droite se trouvent quelques petites cicatrices, restes probables de varicelle.

A la place de la grande fontanelle on trouve une saillie de la voûte de la grosseur d'un œuf de poule, la voûte paraît avoir l'épaisseur normale. D'après les renseignements il est probable que l'ossification de la fontanelle s'est produit plus tard après que le cerveau eut repoussé la voûte en ce point de moindre résistance. Sur

le reste du corps pas d'anomalie en dehors d'un cal à la partie du tiers moyen du fémur.

*Mensurations de la tête.* Diamètre fronto-occipital 170 millimètres, mento-occipital 210 millimètres, bipariétal 190 millimètres, bitemporal 135 millimètres; grande circonférence 530 millimètres; mesure verticale de la voûte 80 millimètres; transversale 60 millimètres.

L'examen de l'acuité n'est pas possible le malade ne fixant ni d'un œil ni des deux yeux. Il semble qu'il voit les doigts à une petite distance. Légère exophtalmie.

A l'*ophtalmoscope*, on voit des deux côtés des opacités cristalliniennes périphériques. En outre atrophie double des deux nerfs optiques. Les papilles sont gris pâle surtout dans le tiers interne. Dans l'excavation physiologique on voit facilement la lame criblée. Il y a une très légère modification des vaisseaux, les artères sont un peu plus minces, les veines un peu dilatées. Le reste du fond de l'œil est normal.

26 *janvier* 1902. — Examen du nez; on trouve une rhinite chronique et des végétations adénoïdiennes que l'on enleva.

26 *janvier*. — Après que le malade s'est un peu acclimaté et a pris confiance, on s'aperçoit que contrairement à la première impression, il est tout à fait intelligent; mais on ne peut encore faire un examen de l'acuité visuelle. L'enfant reconnait les objets volumineux.

29 *janvier*. — L'examen du champ visuel ne réussit pas. Les couleurs sont mal nommées, il confond toujours le rouge et le vert. Cependant il reconnait la couleur des laines colorées.

2 *février*. — Le champ visuel parait normal, mais il est difficile de faire un examen complet.

Obs. 26. (Kraus 1902). — *Atrophie papillaire, crâne en tour.*

Max L..., âgé de 29 ans, marchand ambulant de Frankfort-sur-le-Mein se présente à la polyclinique en 1896.

*Antécédents.* — La vue est, paraît-il mauvaise depuis la naissance; depuis 6 mois aggravation. Pas d'infection syphilitique, mais enanthème. Les deux parents sont morts, la mère d'une affection cérébrale. Deux frères vivent et se portent bien, soigné antérieurement à Tubingue par la strychnine.

*Examen de l'œil.* — Strabisme concommittant sursumvergent et surtout divergent, atrophie optique double. Pupilles normales. Papille tout à fait blanche. Artères minces, veines épaisses ; un peu d'excavation atrophique. La lame criblée est visible. Toutes les

couleurs sont reconnues même avec de petits index. Pendant la fixation les deux yeux se portent en haut.

Crâne en tour et asymétrie faciale. Tête douloureuse à la percussion. Le malade se plaint d'un peu de vertige pouls, régulier pas ralenti. Pas de signe de Romberg; à la percussion du tendon rotulien, mouvements reflexes dans tout le corps. Le reflexe patellaire n'est pas modifié. Force musculaire normale.

Obs. 27 (Enslin, 1904). — *Atrophie papilliare postnévritique. Crâne en tour.*

Karl R..., 16 ans. La mauvaise vue de l'enfant fut remarquée quand l'enfant commença à fréquenter l'école. Il y a quatre jours on constate la cécité de l'OD au 1er examen. Maux de tête fréquents. L'enfant a marché à 2 ans. a toujours été bien portant. Rien dans les antécédents. OD : strabisme divergent. Légère proéminence du globe des 2 côtés. Nystagmus rotatoire. Les 2 pupilles réagissent bien à la lumière. ODG : atrophie postnévritique du nerf optique. Acuité OD = O; OG — 1d5 = 6/10, OG : champ visuel rétréci concentriquement. Réfraction : myopie de 1d5. Saillie évidente au niveau du bregma, et ossification de l'origine de la coronale, le reste de la coronale est nettement ouverte. La tête dans son ensemble est étroite et petite. Le front est aplati, étroit, les bosses frontales sont à peine sensibles. Les mensurations sont les suivantes : Longueur maxima 161, largeur maxima 141, hauteur de l'oreille (1) 130, largeur frontale minima 101, circonférence maxima 486, largeur bizygomatique. Indice : longueur-hauteur 80, 75, longueur-largeur 87, 58, hauteur de la voûte 62, 50.

Obs. 28(Enslin, 1904). — *Atrophie papillaire postnévritique crâne en tour*

Julien B..., 17 ans. N'a pas remarqué qu'il avait mauvaise vue. Vient consulter pour un ulcère traumatique de la cornée. Antérieurement bien portant. Légère saillie des globes. Coloration blanc bleuâtre des papilles, atrophie postnévritique. Acuité OD = 5/6; OG 5/12 Ch. visuel rétréci concentriquement. 3d d'hypermétropie. Mensurations crâniennes : Longueur maxima 162; largeur maxima 139; hauteur du conduit auditif 124; largeur frontale minima 121. Index longeur hauteur 76, 54; longeur largeur 85, 80.

(1) *Ohrhohe :* définition du Congrès de Frankfort.

Obs. 29 (Enslin, 1904). — *Atrophie papillaire. Crâne en tour*

Hermann F... blanchisseur; 24 ans. Voit mal depuis son enfance. Pas d'aggravation ultérieure. Intelligence médiocre (sait à peine lire et écrire.) Vient à la clinique chirurgicale à cause d'une blessure du crâne a reçu une pierre dans la région pariétale droite. Rien dans les antécédents. ODG coloration verdâtre de la papille; profonde encavation physiologique. Acuité : OD compte es doigts à 30 centimètres, OB : 6/10, les verres n'améliorent pas. Champ visuel : rétrécissement bilatéral concentrique, surtout en haut, à droite le champ visuel est rétréci jusqu'au point de fixation. Emmétropie. Mensurations crâniennes : longueur maxima 171 : largeur manima 145 ; hauteur d'oreille 126 ; largeur frontale minima 115. Index-longueur hauteur 73. 68, longueur-largeur 84, 80.

Obs. 30 (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire. Crâne en tour.*

George E..., 18 ans. Elève d'une institution d'aveugles. Rien dans les antécédents. A toujours eu mauvaise vue. Exophtalmie, strabisme divergent à gauche; nystagmus horizontal. Coloration blanche légèrement verdâtre de la papille. Vaisseaux normaux. OD compte les doigts à 0 m. 30, le bleu et le vert sont confondus, le rouge et le jaune sont bien reconnus. OB compte les doigts à 0 m. 15. Pas de perception des couleurs. Ch. visuel : rétrécissement concentrique, à droite jusqu'à 20° environ, à gauche jusqu'à 15° environ. Suture sagittale nettement synostosée. Saillie du bregma en forme de carène. Suture coronale est effacée à son origine vers le bregma, vers l'écaille on sent à son niveau une dépression. Front aplati, on ne sent pas les bosses frontales. Mensurations crâniennes : Longueur maxima : 171 ; largeur maxima 137 ; hauteur d'oreille 127 ; largeur front minima 101 ; circonférence maxima 510 ; diamètre bizygomatique 129. Index longueur, hauteur 74-27 ; longueur, largeur 80-12 ; hauteur de la voûte 58-01.

Obs. 31 (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire. Crâne en tour.*

Emile H..., ouvrier boulanger, 19 ans, à la vue mauvaise depuis son enfance. A suivi l'école. Pas d'antécédents pathologiques. A dû tomber de la hauteur d'un étage à l'âge de 1 an (?) Strabisme divergent alternant surtout à gauche. Nystagmus horizontal. Papilles bleu-grises à limites irrégulières. Acuité : OD compte les doigts a 4 ou 5 mètres, OB compte les doigts à 1 mètre 50. Les verres n'améliorent pas. Des deux côtés champ visuel retréci concentriquement : à gauche jusqu'à 10° OD emmetrope ; OD mé-

ridien vertical emmetrope, méridien horizontal hypermétrope de 1 D 5. Sutures frontales, sagittales, coronales et lambdoïdes sont ossifiées, les 3 premiers en forme de carène, l'écaille est soudée, le temporal, l'écaille et le pariétal sont saillants. Mensurations : longueur maxima 173; largeur maxima 163; hauteur d'oreille 114; largeur frontale minima 116; diamètre bizygomatique 146. Indices, longueur-hauteur 65,60, longueur-largeur, 93,64.

Obs. 32 (Enslin 1904) — *Atrophie papillaire. Dolichocéphalie.*

L. Schm..., femme de 63 ans. A gauche sarcome de la choroïde. Ne se plaint pas de l'OD. Jusqu'ici bien portante. Rien dans les antécédents. OD atrophie papillaire très marquée, coloration très pâle de la papille nettement limitée. Acuité : OD + 2$^{d}$ V. 6/10; Ob. V . O. Champ visuel du côté droit: très légère échancrure, à la périphérie. 2 D d'hypermétropie. Dolichocephalie évidente (la malade est une juive russe). Mensurations ; longueur maxima 182; largeur maxima 126; hauteur d'oreille 125; diamètre front minima 101. Index : longeur-hauteur 68,68, longueur-largeur 69,23.

Obs. 33 (Enslin 1904). — *Névrite par stase. Crâne en tour.*

Fritz S , 5 ans. Rien dans les antécédents. Développement de l'enfant est normal. Jamais de convulsions ; a toujours été bien portant ; a marché à 16 mois. Dentition normale, les parents doivent avoir une bonne vue. Depuis peu strabisme pour lequel l'enfant vient consulter. Légère divergence de l'OG (3 centimètres environ). Proéminence légère des globes. Pas de nystagmus. OD névrite par stase évidente (papille gris rosée, œdemateuse, limites tout à fait floues veines fortement dilatées). OG atrophie fort névritique; veines dilatées. Acuité OD 6/20 (?) les couleurs sont reconnues OG Vision quantitative (?). Le malade ne perçoit pas les couleurs. Champ visuel difficile à examiner, rétrécit concentriquement (?). Sutures sagittales synostostosées en forme de carène jusqu'à le glabelle. La suture coronale paraît aussi ossifiée. L'écaille du temporal est un peu saillante. Les bosses frontales sont faiblement développées, l'arc sourcilier de même. Front très aplati.

Obs. 34. (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire. Crâne en tour.*

Erich A..., 6 ans. Accouchement normal. Jusqu'ici développement physique et intellectuel normal. La mère du malade a remarqué, il y a 3 ans, que la vue était mauvaise, depuis quelque temps

la vue a encore baissé surtout à gauche. Rien dans les antécédents. L'enfant est bien développé, il est éveillé; l'intelligence est absolument normale. Saillie des globes assez marquée; léger strabisme divergent; nystagmus rotatoire. Des deux côtés coloration blanc-verdâtre de la papille. Acuité O. D. distingue les doigts à 4 mètres, O. G. à 1 mètre. Ch. visuel difficile à examiner; du côté gauche parait rétréci, du côté droit est peut-être normal. Au point d'union des sutures coronales, et sagittales, crêtes saillantes d'au moins un demi-centimètres. Les 2 sutures sont ossifiées. Crâne très haut, développé aussi en longueur. Forte saillie de l'apophyse zygomatique des 2 côtés. Aplatissement marqué de la région susorbitaire.

Obs. 35 (Enslin 1904). — *Stase papillaire bilatérale, crâne en tour.*

Erwin B..., 6 ans. Rien dans les antécédents; il y a peu de temps rougeole, suivie d'une inflammation oculaire. On a toujours constaté la forme particulière de la tête, mais jamais la mauvaise vue. 4 frères et sœurs avec conformation crânienne normale. L'enfant est tout à fait intelligent et éveillé. On le conduit ici pour son œil enflammé. Des deux côtés enophtalmie marquée. Pas de divergence, pas de nystagmes. A gauche phlyctènes du limbe. Des 2 côtés stase papillaire récente, saillie nette de la papille, le processus est limité à la papille. Acuité. O D. 6/8 : O G, 6/12. Après examens répétés, on constate un champ visuel normal; la tache aveugle est agrandie: Hypermetropie $2^d$.

Crâne : Synostose très nette de la suture sagittale en forme de carène, moins nette au niveau de la coronale. Hauteur d'oreille anormale, et élargissement très marqué des apophyses zygomatiques. La circonférence maxima n'est pas pas augmentée ni diminuée, écaille du temporal très saillant. Veines dans la région frontale, et surtout dans la région temporale très visibles. Pas d'anomalie du squelette facial.

Mensurations : Long. maxima 157, larg. maxima 143, hauteur de la voûte 50,90.

Obs. 36. (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire. Crâne en tour.*

Rich K..., 17 ans. A bien vu jusqu'à l'âge de 3 ans, puis sans aucune maladie est survenue une diminution lente de l'acuité. N'a pas pu suivre l'école. A été bon élève à l'institution des aveugles Pas de maladie antérieure; pas d'antécédents héréditaires. Solidement bâti. Intelligence normale. Globes oculaires légèrement saillants,

égère divergence, nystagmus ininterrompu. Réaction pupillaire à la lumière, normale à droite; à gauche réactionmoins bonne. Coloration blanc-verdâtre des papilles; à droite cône inférieur. Veines rétrécies surtout à gauche. Acuité OD. voit les doigts à 2 mètres, OG. perçoit les mouvements de la main à peine à 1 mètre : Les verres n'améliorent pas. Champ visuel rétréci concentriquement jusqu'à 20° à droite, jusqu'à 10° à gauche. Astigmatisme myopique de 4 à 5$^{d}$ dans l'axe verticale, emmétropie dans l'axe horizontale (difficile à mesurer à cause du nystagmus.

*Crâne*: Synostose certaine de la suture sagittale, probable de la suture coronale. Tubérosités pariétales imperceptibles. Front aplati et court.

Mensurations : Longueur maxim. 174; longueur maxima 141 ; hauteur d'oreilles 126. Diamètre frontal minimum, 99. Circonférence maximum 516. Largeur bizygomatique 143. Index : Long. haut. 72.41. Long. larg. 81.03, hauteur de la voûte 60,32.

Obs. 37. (Enslin 1904.) — *Atrophie papillaire : crâne en tour.*

Max, J... serrurrier, 14 ans. Depuis la première jeunesse maux de tête à peu près tous les 8 jours. Parents et 4 frères et sœurs bien portants ;-3 frères et sœurs morts en bas âge. Examinés à la clinique il y a 5 ans à cause de la mauvaise vue. Enfant bien développé et d'intelligence normale.

Les yeux ne sont pas proéminents,pas de divergence pas de neptamus. Papilles blanc-grisâtres, pas très nettement limités, veines sinueuses. Des 2 côtés, et surtout à gauche, atrophie pigmentaire péripapillaire. Acuité : O D 6/22, après correction 6/8, O G 6/24 ; après correction 6/12. Champ visuel normal. Réfraction. O D $\frac{|\ +5}{|}$ 2,5 + O G $\frac{|\ +3}{|}$ + 2,5.

*Crâne*, suture sagittale ossifiee, on ne sent pas la suture coronale. Crâne très asymétrique. Oreille gauche plus basse que la droite, toutes deux sont très écartées. Bosses pariétales et sagittales très peu marquées, écaille du temporal saillante des 2 côtés.

Mensurations : Long. maxim. 171, larg. maxim. 140, diamètre frontal minimum 104 ; hauteur de la voûte 58.19.

Obs. 38. (Enslin 1904.) — *Atrophie papillaire crâne en tour.*

Martha K... domestique 20 ans. N'a jamais eu de meilleure acuité, a cependant été à l'école jusqu'à 14 ans (difficulté par le travail à l'aiguille), plus tard elle a souffert des yeux en faisant

ses devoirs à la maison, Le père s'est suicidé, la mère morte à la naissance de cet enfant.

Asymétrie faciale. Globes oculaires saillants et nettement divergents; l'œil droit est un peu moins saillant. Les deux papilles ont une coloration blanc-bleuâtre, les bords ne sont pas très nets, les veines sont légèrement sinueuse. Pigmentation irrégulière tout autour de la papille. Acuité : O D 6/18, avec = $I^d$ 5 6/12; O D perçoit les doigts tout près de l'œil, à la périphérie. Champ visuel très rétréci de tous les côtés à gauche jusqu'au point de fixation. Hypermétropie + $2^d$/5.

*Crâne* suture sagittale ossifiée, suture coronale effacée au moins à son origine. Asymétrie faciale (œil droit plus profond que l'œil gauche). Crâne tombe à pic en arriére.

Mensuration : Long. maxima 164, largeur maxima 140, hauteur d'oreille 141, diamètre frontal minimum 121, diamètre bijugal 134. Index : long. haut. = 85.99, longueur-largeur 85,37 ; hauteur de la voûte 57. 75.

Obs. 39. (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire, crâne en tour.*

Wilhelm W... 7 ans. Parents et trois frères et sœurs bien portants. Accouchement spontané. Est tombé sur la tête dans sa première enfance. Fréquents maux de tête. A eu la rougeole. Depuis environ 9 mois, les parents remarquent une diminution de la vue.

L'enfant est bien développé, très éveillé et très intelligent. Les deux yeux sont très saillants. Légère divergence. Nystagmus horizontal ininterrompu. OG. coloration bleu verdâtre du nerf optique. Forte sinuosité des vaisseaux. OD présente a peu près le même aspect ophtalmoscopique. En outre rétinite proliférante (?) Amblyopie très marquée des deux côtés. Pendant la mydriase atropinique $4^d$ d'hypermétropie.

*Crâne* : suture coronale encore perceptible mais très étroite. De même le lambda est presque effacé. La suture sagittale est sûrement fermée; à la fontanelle, une saillie en carène commence à se former, Aplatissement du front. La racine du nez est déprimée. L'union du frontal et du pariétal est aplatie; saillie légère et nette, quoique peu prononcée de la région temporale.

Obs. 40. (Enslin 1904). — *Atrophie papillaire, crâne en tour.*

Karl S... 13 ans, a parait-il bien vu jusqu'à l'âge de 5 ans, puis est devenu aveugle soi-disant subitement (?). Depuis pas de modification de la vue. Jamais de maux de tête.

Enfant solidement bâti.

Pas de saillie des globes OD divergent. Pas de nystagmus. Réaction pupillaire à la lumière normale pour l'OG. Le réflexe de l'OD. existe quand on éclaire le centre de la rétine. Des deux côtés atrophie optique; OD. papilles assez blanches, OG papille de coloration verdâtre, bords saillants. Légère atrophie choroïdienne à la partie inférieure de la papille, pas de staphylome proprement dit. Acuité, OD. perception lumineuse uniquement centrale. OG aperçoit les doigts à 1 m. 50. Pas d'amélioration par les verres. Champ visuel rétréci à gauche jusqu'à 20°; à droite rétrécissement complet, perception lumineuse centrale seulement. Réfraction $\frac{1}{1}^{+5} + 5$.

*Crâne* : suture sagittale certainement ossifiée. Coronale encore ouverte. Clinocéphalie très prononcée. Dépression évidente au niveau du bregme, aussi la hauteur de l'oreille n'a-t-elle aucune valeur.

*Mensuration* : Longueur maxima 188; largeur maxima 141 ; diamètre frontal maximum 105; circonférence maxima 123. Index : longueur largeur 75. Hauteur de la voûte 57.53.

Obs. 41. (Enslin 1904) *Atrophie papillaire. Crâne en tour Hydrocéphalie* ?

Klara K... 1 an 1/2. Accouchement difficile; pas d'antécédents héréditaires. L'enfant a toujours été délicate, voit mal depuis peu. Porte souvent la main à la tête. A la clinique on n'a pas fait de diagnostic définitif. Hydrocéphalie restée stationnaire L'enfant n'est pas un imbécile : Pupilles réagissent bien à la lumière; Acuité = O ? La lumière dirigée sur l'œil ne fait aucun effet l'enfant, il ne regarde jamais les objets lumineux.

Crâne : forte saillie osseuse au niveau du bregma. Ossification certaine de la suture sagittale et probablement aussi d'une partie de la coronale vers le bregma. On ne sent plus le bregma (donc la suture lambdoïde paraît aussi être ossifiée à son origine.) Ecaille du temporal légèrement saillante. Saillie des globes très marquée, due sans doute à une anormalie de l'orbite Dans l'ensemble, la tête est oxycéphale, analogue ou de Ponfick. Il est possible qu'elle devienne un crâne en forme de tour (mais plus vraisemblablement scaphocéphale.

Obs. 42. Enslin 1904. *Atrophie papillaire postnévritique. Crâne en tour.*

Adolf K..., 20 ans, étudiant en médecine. N'a jamais été malade. Vient demander des lunettes. Atrophie fort névritique

très marquée. (Papille blanc verdâtre acuité après correction O D — 1 D 75, O G — 1 D 25 = 6/6. Accommodation normale. Des deux côtés léger rétrécissement concentrique du champ visuel (vers 20°).

*Crâne.* — Ossification certaine la suture sagittale avec une saillie en carène. Suture coronale fermée à son origine (?)

### Obs. 43 (Oliver 1903). *Hypsicéphalie et atrophie papillaire secondaire*

Le patient, qui était né en Allemagne, était un cultivateur âgé de 36 ans. Il disait qu'il avait toujours eu un crâne curieusement conformé. Il n'avait jamais eu de maladie jusqu'à dix ans, époque à laquelle il avait une série de *convulsions*. Celles-ci étaient associées à une *divergence permanente* des yeux une vue médiocre persistante, plus marquée à gauche. Trois semaines avant que je le vis, il remarquait que la vue de son bon œil commençait à faiblir. Cette diminution de la vision étant associée de temps à autre à une sensation de gêne profondément située dans l'orbitre du même côté. Son tempérament disait-il était bon, il n'avait aucun stigmate de maladie héréditaire ou acquise. Aucun des membres de sa famille des 3 générations précédentes n'avait eu de cécité. Chez ses parents, pas de consanguinité.

La vue de l'œil droit était réduite au 1/8 non améliorable dans un champ placé excentriquement avec point de fixation, situé loin en haut et en dedans. La perception pour le rouge, le vert, le bleu et le jaune était perdue. La vision à gauche avait presque disparu, elle était réduite à un champ minime de perception lumineuse, douteuse de temps à autre, située à la partie extrême du champ temporal. La tension oculaire était normale des 2 côtés. La pupille gauche qui était ronde, était d'environ 2 millimètres plus large que celle de l'œil droit, conformée de la même façon. L'iris droit répondait bien aux excitations lumineuses et aux efforts d'accommodation, donnant lieu à des réactions iriennes assez prompte de l'œil gauche presque aveugle au moment de ces deux épreuves. L'iris gauche était presque immobile à l'excitation lumineuse, mais répondait faiblement aux mouvements forcés d'accommodation, et donnait une réaction consensuelle très rapide de l'œil le moins affecté.

La convergence exagérée des yeux, comme pour regarder le bout du nez réduisait rapidement les papilles à un millimètre de chaque côté. Malgré une divergence de l'œil gauche d'environ 30 degrés en dehors et deorsumvergence les muscles extrinsèques des

2 organes semblaient bien fonctionner. Un nystagmus bilatéral presque constant, augmentant dans de la fixation rapprochée était un symptôme prédominant.

*Le fond de l'œil* était caractéristique d'une atrophie secondaire celui de droite montrant les signes d'une névrite optique récente du type post-oculaire. Bien que sans espoir d'un résultat définitif, j'administrai par voie interne des doses longues et répétées de strychnine, qui donnèrent un résultat temporaire.

Les importants troubles de la vue dans ce cas, qui étaient probablement d'un double caractère, méningitique et mécanique, étaient dues à une compression des nerfs optiques aux trous optiques : les troubles de dégénérescence secondaire était si certain que l'on constatait l'abaissement graduel de la vision malgré le traitement général.

### Obs. 44 (1) (Goldzieher 1904). — *Scaphocéphalie avec atrophie papillaire.*

Garçon de 12 ans, aveugle depuis l'âge de 2 ans... Scaphocéphalie prononcée.

O D compte les doigts à 0 m. 50. Atrophie complète du nerf optique avec une aire atrophique entourant la papille (Chorio-rétinite constituée) vaiss. rétiniens très étroit :

Obs. Amaurose. Même aspect ophtalmoscopique.

### Obs. 45 (Goldzieher 1904). — *Crâne en tour et atrophie papillaire névritique.*

Garçon de 14 ans, crâne en tour, avec une crête osseuse le long de la suture sagittale et une protubérance occipitale très développée.

Amaurose bilatéral.

O D. Atrophie névritique de la papille.

O G. A la place de la papille, grande tache atrophique dans laquelle les vaisseaux disparaissent. Tache est entourée de pigment (colobome du nerf optique enflammé).

---

(1) Nous remercions le professeur Goldzieher qui a eu la bonté de nous envoyer un extrait de sa communication à la Société Médicale de Budadapest qui n'a paru qu'en Hongrois.

Obs. 46 (Bourneville 1895). — *Oxytrigonocéphalie, athrophie des nerfs optiques, idiotie, épilepsie*

R... Edouard, né le 23 mai 1868.

*Antécédents héréditaires*. — Père scrofuleux, résection ancienne du 2e métacarpien droit, pour tuberculose. Mère morte à 29 ans en 1871 tuberculeuse. Frère né en 1870 intelligent, régulièrement conformé. Demi-frère né en 1878 bien portant.

*Antécédents personnels*. — Grossesse assez bonne, accouchement normal à terme. L'enfant à la naissance ne paraissait pas avoir de front, crâne déprimé latéralement, yeux saillants à fleur de tête, n'était pas aveugle. Nourri au sein maternel, sevré à 15 mois, marche à 15 mois, parle à 18 mois, pas de convulsions.

Jusqu'à l'âge de 2 ans 4 mois voyait parfaitement, était intelligent et affectueux. Devient brusquement aveugle, d'abord d'un œil (?) Quinze jours après l'autre œil est atteint. En moins d'un mois cécité complète. L'enfant devient taciturne, son intelligence baisse, il devient idiot en 2 ou 3 mois. Cette transformation s'opère sans plaintes ni pleurs. En dehors de ces accidents pas d'autres maladies. Il y avait généralement le cou incliné et paraissait en souffrir un peu de temps en temps. Parfois alors survenaient par crises de la céphalalgie avec vomissements (migraine probable). Ces crises durent 2 jours environ et cessent en 1878. Le sommeil est bon sans rêves ni agitations bon appétit, va régulièrement à la selle.

*Etat intellectuel*. — Etat bizarre. Aime casser, briser, démonter des serrures, transporter des meubles, peut rendre quelques services à ses parents dans le ménage; mémoire excellente. *Crâne*. — Extrêmement déformé à la naissance. La même difformité persiste depuis, mais s'est atténuée.

4 *Janvier* 1881. — A tenté d'étrangler un infirmier et un enfant avec une corde.

31 *Juillet*. — Nouvelle tentative de strangulation avec les mains.

*4 août 1883. Examen de la dentition* par le Dr Bruet. Mâchoire supérieure 12 dents saines, mal rangées. Mâchoire latéralement déprimée et proéminant anguleusement sur la ligne médiane. Mâchoire inférieure 12 dents saines bien rangées, prognatisme supérieure peu prononcée. Dents inférieures touchent le collet des dents supérieures. Voûte palatine étroite, assez profonde.

*11 mars 1884*. — Placé comme apprenti dans un atelier de rempaillage.

*17 février 1890*. Tête énorme oxycéphale indice exphalique

132. Pas d'assymétrie. Front très fuyant et allongé, sans bosses frontales. Du côté droit on sent sous la peau des irrégularités de la surface osseuse. Sur la ligne médiane, on sent une crête saillante partant de la racine du nez, va ensuite en s'atténuant et se porte légèrement à droite. A la partie supérieure du front on sent un ressaut indiquant la suture fronto-pariétale. Pas de bosses pariétales, pas trace de fontanelles. La forme générale du crâne est celle de la petite extrémité d'un ovoïde aplati antérieurement.

*Face* : Visage allongé dans le sens vertical. Assymétrie marquée; côté gauche moins développé que le droit. Arcades sourcillières peu proéminentes. Paupières saillantes, la supérieure est très développée, l'occlusion de la fente est possible. Fente palpétrale oblique en bas et en dehors. Blépharite chronique de l'œil gauche. Exophtalmie très prononcée ; strabisme divergent. Nystagmus. Conjonctivite légère des lésions ornéennes. Iris verdâtre. Papilles égales réagissent à la lumière. Cécité absolue (?)

Nez continuant le plan du front et se déviant manifestement à droite vers sa pointe. Odorat parait exister, mais le malade ne fournit aucune explication sur les substances qu'on lui fait sentir. Pommettes saillantes, lèvres entr'ouvertes. Goût parait normal. Oreille droite moins développée, toutes deux très déformées. Ouïe très dure. Mobilité de la face plus prononcée à gauche qu'à droite. Sensibilité égale. Pas d'adénopathie, pas d'hypertrophie du corps thyroïde. Membres supérieurs et inférieurs bien développés. Reflexes et sensibilité normaux. Parle facilement; écholalie.

*20 février 1891*. — Ulcération de la bouche, d'aspect syphilitique.

*3 mars 1892*. — Plaque muqueuse des bourses et de la bouche.

*1894*. — Développement progressif de l'adiposité.

*25 août 1895*. — A présenté 5 accès épileptiformes (février, avril, 2 en juillet, août) en avait eu 4 en 1894, 1 en 1893, 1 en 1884. N'en a pas eu entre 1884 et 1893.

*18 juin 1901*. — Meurt en état de mal.

Autopsie *(19 juin 1901)*. — Calotte crânienne composée d'un tissu très dur compact. Toutes les sutures sont synostosées. Tout-à-fait au sommet du crâne, symétriquement, à 1$^{cm}$ de la ligne médiane existent 2 orifices triangulaires de 1$^{cm}$ 1/2. Arête médiane du frontal assez saillante, dépression de chaque côté. Légère saillie de la suture synostosée qui sépare les pariétaux du frontal saillant

*Base du crâne*. Les fosses cérébrales antérieures, sont séparées toutes 2 par une crête osseuse, partant de l'apophyse crista-galli et se prolongeant jusqu'à la partie supérieure du frontal, Cette crête es

assez épaisse (2 centimètres) et présente environ 5 millimètres d'élévation. A droite et à gauche, à 3 centimètres environ de cette crête médiane, sur laquelle s'insère la faux du cerveau, existent deux autres crêtes qui séparent la fosse cérébrale antérieure et la fosse cérébrale moyenne les crêtes sont minces légèrement ondulées, plus élevées que la crête moyenne elles ont environ 1 centimètre 5 de hauteur. Elles partent de la partie antérieure des apophyses clinoïdes de sorte qu'il existe à la base du crâne une sorte de loge triangulaire, à sommet postérieur au niveau de la selle turcique. Cette loge à 5 centimètres 5 dans la plus grande largeur. Elle est subdivisée par des crêtes osseuses qui pénétrent entre les circonvolutions et les séparent nettement du reste du cerveau. Les fosses cérébrales moyennes sont très profondes, il y a un saillie exagérée des éminences maxillaires. La selle turcique est très profonde, elle est surtout remplie par le sinus circulaire. Rochers très saillants; exagération notable de l'orifice du conduit auditif interne; les fosses cérébrales postérieures sont rétrécies d'arrière en avant et séparées par une crête assez saillante, mais qui n'a rien de comparable avec la saillie antérieure.

*Méningite*. Dure-mère normale. Pie-mère mince difficile à enlever à cause du resserrement des circonvolutions. Au niveau de l'espace interpédonculaire et du chiasma. la *pie-mère et l'arachnoïdes sont épaissies* Liquide cephalo rachidien en petite quantité.

Moelle suffusion sanguine dans la région cervico-dorsale.

Cerveau globuleux. L'extrémité des lobes temporaux fait saillie en avant. Ce qui reste des lobes frontaux forme deux crêtes qui arrivent à peine au niveau de l'extrémité des lobes temporaux. Les lobes occipitaux se recourbent en forme de corne viennent pour ainsi dire recouvrir le bord postérieur du cervelet qu'ils débordent de près de 2 centimètres. Les circonvolutions de la face convexe sont serrées les unes contre les autres. L'exagone de Willis est ramassé dans un espace d'environ 1 cm 5. Nerfs optiques nettement atrophiés, corps thyroïde assez volumineux sans lésions apparentes. Couche graisseuse sous-cutanée épaisse de 6 centimètres au dessous de l'ombilic.

Plèvre gauche, quelques adhérences, quelques ganglions médiastinaux engorgés et crétacés. Poumon droit petit. Tubercule sclérosé du sommet. Poumon gauche foyer tuberculeux de la grosseur d'un haricot, au sommet cœur énorme, gras.

Poids après la mort 59 k. 800.

Obs. 47 (Uthoff 1905). — *Crâne en tour et atrophie papillaire*

Garçon de 15 ans, qui déjà dès les 1re années était tout à fait aveugle, et qui est également retardé de son développement intellectuel. Il est placé à l'institut des aveugles de Breslau et présente d'autres anomalies; les pavillons de l'oreille sont développés d'une façon rudimentaire, etc... Son crâne peésente un crâne en tour très marqué et tout à fait typique. Il présente une région frontale très effacée, déprimée, un diamètre vertical anormalement haut, élargissement du diamètre transversal correspondant à la partie inférieure de la bosse du crâne.

L'OG est atrophié et malgré cela encore très proéminent, il a été évidemment détruit depuis de longues années à la suite de kératite et lagophthalmie par forte saillie du globe en avant.

L'OD est également très saillant, et se laisse facilement sans douleur pour le malade luxer en dehors des paupières. quand on repousse celles-ci légèrement en arrière. Il est aussi facile de le remettre en place. Cet œil est complètement aveugle et présente l'aspect d'une atrophie du nerf optique. La mobilité de l'œil est normale, la pupille est un peu dilatée et immobile à la lumière. tandis qu'il y a encore une certaine modification du diamètre dans les mouvements de l'œil.

Obs. 48. (Inédite communiquée par M. le Dr Bouchart 1904). — *Crâne en tour. Atrophie post-névritique.*

Ch... B... 19 ans. Œil extérieurement normal. Fond d'œil : atrophie-postnévritique des deux côtés. Cécité complète. Mou-

Observation 48

vements oculaires normaux. Début dans la première enfance. Voyait un peu étant tout petit. Déformation crânienne en tour,

crâne étroit et plus haut que normalement. Sourcil saillant. L'orbite parait avoir sa profondeur normale. Intelligence moyenne. Le malade est bon musicien.

Obs. 49. (Inédite, communiquée par M. le Dr Bouchart 1904.) *Névrite ancienne probable. Acrocéphalie.*

Robert... 10 ans vision réduite à la perception quantitativé, bonne projection. A vu davantage jusquà 6 ans. Œil d'apparence normale. Fond d'œil : papille légèrement déformée par des exsudats au-dessus et au-dessous (œdème ancien) névrite ancienne probable atrophie incomplète. Pas de stase lors de l'examen. Les

Observation 49

yeux sont saillants. Crâne malformé augmentation anormale du du diamètre vertical, la circonférence verticale égale la circonférence horizontale. L'orbite semble racourci la face est saillante, le maxillaire inférieur est très développé en long et en large. Intelligence faible. Aurait des crises étant petit; n'en a jamais eu depuis deux ans qu'il est à l'Institution des aveugles d'Izeure (près Moulins). Pas de symptômes de myœdème ni d'acromégalie.

Obs. 50. (Alexander 1903.) — *Crâne en tour et atrophie papillaire postnévritique bilatérale. Opacités cristalliniennes.*

Homme de 20 ans. Rien dans les antécédents héréditaires ni collatéraux. Accouchement normal, pas de convulsions. Rétrécissement concentrique du champ visuel.

OD Opacités cristalliennes circonscrites (V = — $O^d$ 5 = 6/12;) OG fibres à amyeline. Atrophie optique.

Obs. 51 (Velhagen 1904). — *Atrophie papillaire complète à gauche, incomplète à droite. Crâne en tour.*

Femme âgée de 23 ans. Présente de l'éxophlamie du nystagmus et du strabisme externe depuis son enfance. La déformation du crâne a été remarquée à la naissance. A l'école, on remarque que sa vision est défectueuse. Acuité œil droit (après correction) de 5/20 à 5/15. Œil gauche: doigts très rapprochés de l'œil. Atrophie optique complète à gauche, iucomplète à droite. Les veines rétiniennes sont tortueuses. Champs visuels rétrécis, spécialement à gauche. La mère de la malade avait un front très élevé.

Obs. 52 (Velhagen 1904).— *Stase papillaire et crâne en tour.*

Fille de 6 ans, souffre de maux de tête depuis quelques semaines, pendant lesquelles est apparu de l'énophtalmie, avec diminution de la vue. Acuité : œil droit mouvements de la main, œil gauche pas de perception lumineuse. Exophtalmie prononcée avec paralysie du muscle droit externe du côté droit et parésie du droit externe gauche. Ces signes accompagnés d'une stase papillaire firent faire le diagnostic du néoplasme extra-crânien, quelques semaines après les papilles étaient blanches et les autres symptômes s'étaient modifiés. Le crâne était déformé depuis l'âge d'un an.

Obs. 53 (Velhagen 1904). — *Atrophie papillaire et crâne en tour.*

Homme de 17 ans, présentait l'ensemble symptômatique de l'atrophie blanche, légère exophtalmie, crâne en forme de tour. Acuité (après correction), œil droit 5/6, œil gauche 5/10. Sept frères et sœurs, dont une un crâne en tour.

Obs. 54 (Taylor 1904). — *Atrophie papillaire, oxycéphalie· méningocèle occipital.*

Le malade est un garçon de 5 ans et demi dont les yeux ont toujours été proéminents. Il avait un crâne oxycéphalique, et un méningocèle occipal, ptosis, nystagmus, strabisme et des conditions mentales défectueuses. Sa vue est devenue récemment très faible, à la suite d'une atrophie optique.

Obs. 55 (Weber 1896) *Crâne en tour, nystagmus. strabisme*

Le malade est né avec un crâne en tour. Il est âgé maintenant de 42 ans. Pas de tares héréditaires. Pas de déformations crâniennes dans la famille. A contracté la syphilis il y a 12 ans; a eu des accidents secondaires et tertiaires. Examiné il y a 4 ans, peu avant périchondrite du côté gauche. Trois ans plus tard, après l'influenza; périchondrite du côté droit, suivie d'inflammation de l'oreille gauche. Depuis 2 ans douleurs de tête violentes surtout la nuit. Perte de la mémoire. En mai 96 aphonie avec vomissements et tremblement des extrémités. Le malade est petit, bien nourri et bien portant. La hauteur du crâne frappe dès l'abord. Le front est légèrement fuyant, un peu étroit. Les arcades sourcilières sont peu saillantes, aussi les globules oculaires paraissent ils proéminents; l'arrière tête tombe à pic, sans aucune rondeur. De profil le crâne en tour donne l'impression d'une Oxicéphalie (Spitzkopf) surtout si on prolonge par la pensée le front et l'arrière tête.

Mensuration de la tête : Grande circonférence horizontale 510 millimètres; courbure sagittale 350 millimètres; courbure biauriculaire 385 millimètres; diamètre antéro-postérieur maximum 160 millimètres; diamètre transversal maximum 150 millimètres; hauteur de la tête du conduit auditif au sommet de la voûte, 150 millimètres.

Pupilles égales, moyennement dilatées, réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. OD. léger strabisme divergent nystagmus des 2 globes, dans les positions extrêmes, auquel se joint quelquefois une contraction fibrillaire du sourcilier. Les deux sourcils se meuvent rapidement de haut en bas, l'un après l'autre. OG. myopie de 20/70 et légère pâleur de la papille. Champ visuel normal.

Obs. 56 (Olivier 1902). *Oxycéphalie, opacités cristalliniennes secondaires*

Nègre de 62 ans, qui a eu des crises convulsives à la suite d'une frayeur occasionnée dit-il par une chute à un an. On lui donne le pseudonyme de « pop-eyed. » Le patient disait, et j'en eus un jour, la preuve, qu'il avait fait sortir plus d'une fois son œil droit hors des paupières. Cinq années avant que je le vis il remarqua accidentellement qu'il ne voyait plus de l'œil gauche. 2 ans 1/2 plus tard la vue de l'œil droit commença à baisser jusqu'au jour où l'examen montra que la vue de ce côté était

réduite à une faible perception lumineuse dans le champ temporal inférieur. L'œil gauche était aveugle. Les aires superficielles des 2 orbites étaient immenses. Les paupières étaient larges et les fentes palpébrales grandes et longues. Lorsque l'œil gauche était de façon à avoir son axe visuel supposé dirigé droit avant, l'œil droit se projetait de 2 millimètres 1/4 en avant au delà des bords supérieur et inférieur de l'orbite et divergeait de 30° en haut et de 3° en bas.

Lorsque l'œil droit était placé dans la même position relative, le gauche se trouvait être presque aussi divergent et était dirigé un peu plus en bas. Ce qui est curieux, c'est que les mouvements externes de l'œil étaient peu sinon pas du tout troublés. bien que les yeux soient dirigés en bas : l'orbite étant presque (*saucer-like* = en forme de saucière). Les parties les plus profondes étant situées près de la ligne médiane. L'épithélium cornéen était épaissi et les couches plus profondes de la membrane étaient opaques en 2 endroits. Les pupilles étaient larges. Les 2 cristallins présentaient des opacifications dues à des dégénérescences secondaires; elles étaient si étendues à gauche que le fond del'œil était inéclairable.

Il est probable qu'une partie des lésions oculaires secondaires étaient dues à une myopie élevée; avec une petite lentille de 20 dioptries on voyait une faible lueur rouge avec quelques vaisseaux rétiens. La tension intra-oculaire de chaque œil était normale. Les vaisseaux scléraux antériens, n'étaient pas hyperhemiés, il n'y avait aucune sensibilité ciliaire.

La conformation du crâne était typique. La mâchoire inférieur était prognathe ou tout au moins mésognate. Pas de lésions du corps pituitaire. Le diamètre bitemporal du crâne n'était que de 13 centimètres 5, bipariétal. 11 centimètres, occipito-frontal 18 centimètres 5; l'occipito-mentonnier était un peu augmenté 26 centimètres. Le diamètre trachéo-bregmatique 23 centimètres.5, Indice 79,45.

Obs. 57 (inédite, communiquée par le Dr Bouchart). — *Crâne en tour, lésion papillaire.*

Le malade est soldat au 5e régiment de cuirassiers à Tours, acuité visuelle faible: 1/3 de chaque œil environ. Astigmatiome mixte surtout hypermétropique. Examiné pour catarrhe printanier sans grande extension (végétation récidivantes du limbe des deux yeux, depuis six ans). Fond d'œil : papilles très obliques une

moitié des papilles renvoie un reflet éclatant, et à l'image droite on voit une paroi très oblique que suivent les vaisseaux qui de l'autre côté de la papille font naturellement un coude d'autant plus accentué avec leur direction primitive. Pas de décoloration de la papille, pourtant les détails de la trame conjonctive et des vaisseaux indiquent un état spécial, anomalie de développement des deux papilles. Pas de dilatation veineuse. En examinant le malade de face on est frappé de la forme en tour que prend le crâne à partir des crêtes malaires. De profil on constate un allongement considérable du crâne et surtout de la face. L'orbite présente une ouverture considérable, et paraît courte. Le sujet présente un état général légèrement atteint depuis quelque temps. Il est de grande taille et très osseux. Le développement intellectuel est peu avancé ; le malade n'est cependant pas un illétré

Obs. 58 (Tucker 1904). — *Strabisme divergent et oxycéphalie.*

Mahratte de 20 ans. Pas de déformation cranienne dans la famille. Le malade est intelligent, il voit et entend bien. Taille construction et développement normaux. Le crâne à la forme d'un dôme s'étendant de la portion verticale de l'os frontal jusqu'au point central de la voûte qui est située à 1 pouce 1 2 en avant d'une ligne verticale élevée du méat auditif.

Voici les mesures de la tête et de la face. Circonférence horizontale 49 cm. 5; courbure naso-occipitale 34 centimètres, biauriculaire 34, hauteur des orbites 4 cm. 5, largeur 5 centimètres; diamètre transversal 12 cm. 2, diamètre antéro-postérieur 16 cm. 2; diamètre sous-occipito-frontal 16 cm. 2; distances entre les 2 apophyses, angulaire externe 11 cm. 4; hauteur de l'os frontal 11 cm. 8. L'indice céphalique est de 75, 3. La voûte palatine est haute et voûtée. Genu valgum léger. Exolphtalmie augmentée par la pression sur les paupières. Strabisme externe spécialement de l'œil gauche. Veines rétiniennes, quelque peu tortueuses. Les mouvements du globe de l'œil sont limités dans certaines directions.

# OBSERVATIONS PERSONNELLES

## Obs. I. — *Oxycéphalie, exophtalmie bilatérale, atrophie papillaire double.* (1)

M... Maria, 17 ans. Se présente avec une cécité absolue remontant à la naissance, elle a un défaut de développement du crâne qui se traduit aujourd'hui par une malformation cranio-faciale très marquée du type oxycéphalique.

Vu de face, la tête affecte dans son ensemble la forme d'un ovale à grosse extrémité inférieure, dont les dimensions mesurent en hauteur 27 centimètres, et dans sa plus grande largeur 15 centimètres. Cet ovale est décomposable en deux parties séparées l'une de l'autre par une dépression nettement marquée au niveau des régions temporales, en une partie crânienne conique en pain de sucre, mesurant 10 centimètres de hauteur, et une partie faciale, plus développée. Masque d'hébétude : retrait du front, exophtalmie bilatérale, Aplatissement et saillie peu marquée de la racine du nez. Bouche entr'ouverte avec lèvre inférieure pendante, abaissement des commissures. Traits du visage à peine marqués. Légère asymétrie faciale, abaissement de la commissure droite de la bouche. Vu de profil le crâne se détache encore nettement du massif facial, la dépression sus-orbitraire accentuant ici encore cet isolement.

Appareil oculaire. — Exophtalmie bilatérale très prononcée, d'autant plus accusée par le peu de développement des rebords orbitraires. Paupières supérieures tombantes déplissées viennent à l'état de repos effleurer le tiers supérieur de la cornée. La paupière inférieure est légèrement éversée, la contraction laisse encore à découvert une légère partie du globe oculaire. Epiphora, surtout à droite. Larmoiement marqué, réflexe occulo-palpébraux

(1) Obs. recueillie par le Dr Druais.

normaux, conjonction palpébrale rosée un peu tomenteuse surtout l'inférieure, pas de sécrétion conjonctivale, pas d'hypérémie des conjonctives bulbaires. O D. Cornée : petite, infiltrée en totalité, infiltration, surtout marquée au niveau de la région centrale, rendant impossible l'éclairage du fond de l'œil. Chambre antérieure parait de profondeur normale, reflexe pupillaire se produit très faiblement; pupilles : de dimensions moyennes, impossibilit- d'éclairer le fond de l'œil. O G. Pupille normale, reflexe pupilé laire plus fort que de l'autre côté, cornée brillante sauf en trois points où il existe une petite tache d'infiltration superficielle. *Fond d'œil*, milieux transparents. atrophie papillaire, papille d'un blanc nacré, à bords nets tranchant sur le fonds rouge foncé de la rétine, de forme ovalaire à grand axe vertical. *Acuité visuelle*. O. D. Distingue vaguement les mouvements de la main à 15 centimètres; O. G. Distingue seulement la main presque au contact de l'œil. O. D. Légère convergence. O. G. Légère divergence. Les mouvements associés vers la gauche sont les plus faciles. Nystagmus ; mouvement d'élévation surtout et d'abaissement presque nuls. *Voies lacrymales*, éversion des points inférieurs, pas d'inflammation du sac. *Nez*. Aplatissement de la racine du nez, déviation probable de la cloison vers la gauche, respiration impossible par la narine gauche, pas de lésions de l'oreille, *Cavité bucco pharyngée* : maxillaire inférieure peu développé, implantation vicieuse des dents inférieures, les incisives forment deux rangées séparées l'une de l'autre par un intervalle de 5 millimètres. Voûte palatine étroite en ogive très prononcée, surtout en avant. A l'union du palais osseux et membraneux petits orifices fistuleux séparés l'un de l'autre par la raphé médiant n'ayant aucun caractère inflammatoire.

DIMENSIONS DU CRANE. — Diamètre transversal biparietal 131 millimètres, bitemporal 146 millimètres, antéro-postérieur maximum 151 millimètres, courbure sagittale 325 millimètres, biauriculaire 335 millimètres, circonférence horizontale au-dessus du rétrécissement 465 millimètres, au-dessous 495 millimètres.

TAILLE 1 mètre 39.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — 2e enfant de la famille, venue à terme, accouchement difficile par la tête, longues douleurs, malformation cranio-faciale avec exophtalmie dès la naissance, le 15e jour présente des accès convulsifs avec spasme, pâleur de la face, contracture des muscles oculaires, terminés par des vomissements et un état de torpeur durant en moyenne deux à trois heures. Ces crises viennent tous les huit ou quinze jours durant une à deux

journées, elles se terminent définitivement vers le 7e mois. A cet époque, la cécité est absolue et l'exophtalmie se prononce de plus en plus, état général relativement bon à partir de ce moment. N'a commencé à marcher qu'à l'âge de 4 ans. Rougeole à 8 ans, variole légère également au même moment, réglée à 23 ans mal réglée depuis, maux de tête fréquents, mais jamais de convulsions ni de vomissements depuis l'âge de un an. La malade a commencé à prendre de l'embonpoint à partir de l'âge de 4 ans. Tissus mous, myxœdémateux, actuellement obésité qui tranche sur la petitesse de la taille.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — *Mère* âgée de 38 ans, de constitution assez chétive, a eu 12 grossesses : *la* 1re à 19 ans, accouchement à terme pénible, travail durant 4 jours, enfant bien constitué, mort de la tuberculose pulmonaire à l'âge de neuf ans, consécutive à une rougeole, 2e *grossesse* à 21 ans (notre malade); 3e *grossesse* à 22 ans, accouchement facile, fille bien constituée actuellement bien portante, 4e *grossesse* à 24 ans terminée par fausse couche au bout de 2 mois ; 5e *grossesse* à 25 ans, grossesse pénible accouchement par les pieds, après un travail ayant duré 3 jours, mort en naissant ; 6e *grossesse* à 26 ans, accouchement au forceps présentation de l'épaule, enfant à terme bien constitué, présentant cependant une légère déformation crânienne, actuellement âgé de 12 ans ; 7e *grossesse*, accouchement au forceps, enfant à terme, âgé de 9 ans et en bonne santé ; 8e *grossesse* à 30 ans, enfant à terme ayant 8 ans ; 9e *grossesse*, enfant ayant 7 ans; à 33 ans *mort-né*, à 34 ans enfant *mort en naissant*, né à terme, à 35 ans de même ; à 36 ans *dernière grossesse*, enfant âgé de 6 ans, bien portant. *Père* âgé de 45 ans, souvent malade, ne serait pas buveur, pas d'antécédents syphilitiques.

### OBS. II. — *Atrophie optique postnévritique bilatérale, oxycéphalie.*

C... Gustave âgé de 16 ans, n'a jamais vu de l'œil droit. Il a eu des convulsions à 18 mois. Depuis l'âge de neuf ans ne voit plus de l'œil gauche. Sa santé générale est bonne. Son père est mort, sa mère est bien portante. Il a quatre frères, dont un à fréquemment mal aux yeux.

*Etat actuel.* Vision quantitative des deux yeux, nystagmus bilatéral ; strabinne divergent de 10° à 15° environ. Les paupières sont tombantes le regard habituellement dirigé en bas. Cornées normales. Pupilles égales, réagissant bien à la lumière à droite ; à gauche le reflexe consensuel seul existe. Milieux transparents atro-

phie papillaire bilatérale, pupille blanche à contours très net, vaisseaux normaux ; retine normale (pas de foyers atrophiques ou autres).

La tête est nettement oxycéphalique, le crâne est élevé et étroit, les yeux sont saillants des bosses frontales peu saillantes. Méplat au dessus de la moitié externe en bord orbitraire. La suture coronale paraît synostosée et est légèrement déformée. L'occipital est un peu saillant, diamètre antéro-postérieur maximum 17 centimètres 6 ; tranverses maximum 14 centimètres ; frontal minimum 10 centimètres 6 ; stéphanique 12 centimètres 8 ; circonférence horizontale maxima 52 centimètres. Courbure sagittale 35 centimètres, sus auriculaire 35 centimètres. Dentition mauvaise sans anomalies.

Le malade ne tient rien de la main gauche ; l'ouïe parait normale, il est canneur, travaille bien moins cependant ne gagne pas tout-à-fait le salaire moyen de l'Institut des aveugles ; il a bon caractère.

Obs. III. — *Atrophie optique post-névritique. Oxycéphalie*

J... Victor, né le 17 mai 1884 à Paris. Il se souvient avoir eu bonne vue jusqu'à l'âge de 5 ans. A cet âge méningite soignée à la maison. Depuis le malade a des maux de tête violents survenant par crises fréquentes surtout jusqu'à l'âge de 13 ans. Pendant ces crises, le malade est obligé de se coucher la tête est en hyperextension ; la céphalie très vive surtout occipitale dure trois quarts d'heures à deux heures, et disparaît spontanément ; le malade pousse des cris de douleurs, à la suite de la crise il s'endort profondément, et transpire abondamment. Il n'a pas de convulsions ni d'incontinence d'urine, ni de morsure de la langue.

Son père et sa mère sont morts. Il a eu deux sœurs, l'une est morte à six mois en nourrice, l'autre a actuellement seize ans et jouit d'une bonne vision.

*Etat actuel* (juin 1904). — Les paupières sont largement ouvertes, strabisme divergent de 15° environ, Nystagmus horizontal. Pupille réagit très faiblement à la lumière à droite, pas du tout à gauche. ODG vision quantitative. Mouvements d'élévation et de latéralité sont normaux, l'abaissement se fait difficilement. Des deux côtés, les papilles sont blanches à bords irréguliers ; les vaisseaux et la rétine sont normals.

Pas d'asymétrie faciale, prognatisme, face assez large surtout à sa partie supérieure. Exophtalmie, les arcades sourcilières effacées. Bosses frontales peu marquées. Crâne élevé. Diamètre

antéro-postérieur maximum 17 milimètres 6, tranverse maximum 14 milimètres 4, frontal minimum 9 milimètres 8, stéphanique 12 millimètres 2. Grande circonférence maxima 53 millimètres. Cambrure sagittale 35 millimètres. Susauriculaire 33 millimètres. Dentition régulière, mais échancrures des canines. Certaines molaires présentent une couronne atrophiée.

Le malade a bon caractère, il est un peu nerveux, gagne pas tout à fait le salaire normal comme rempailleur. Il n'a pas eu de crises depuis un an.

*14 septembre* 1904. — Le malade à l'atelier se plaint d'avoir mal à la tête.

*15 septembre* 1904. — Vers une heure du matin le malade est pris d'une crise de céphalée surtout occipitale, la tête est en hyperextension, pas de mouvements convulsifs du globe oculaire ; pas de perte de connaissance ; le malade se plaint de souffrir beaucoup. Les douleurs sont augmentées par les mouvements provoqués. Vers deux heures et demie le malade se rendort ; à cinq heures et demie nouvelle crise qui dure deux heures environ ; le malade se rendort ensuite. A huit heures et demie, la surveillante le trouve couché sur le ventre, affaissé, respiration stertoreuse, perte de connaissance ; pendant une heure une assez grande quantité d'écume sanguinolente s'écoule par la bouche. Pas d'incontinence d'urine. Le malade n'est pas cyanosé. Décès à neuf heures.

Obs. IV. — *Atrophie optique postnévritique. Oxycéphalie.*

L... Germain né à Paris le 28 avril 1884 a bien vu jusqu'à 4 ans ; à cet âge, il fit une chute sur la nuque ; la cécité aurait, d'après la mère, débuté trois mois après cette chute, elle était complète à 6 ans. Père tuberculeux, mère bien portante. Sœur de 14 ans 1/2 bien portante et voyant bien.

*Etat actuel* (juin 1904). — A l'état de repos les yeux sont ouverts, le regard dirigé horizontalement, mais dès qu'on sollicite un mouvement les globes se dévient du côté droit. Nystagmus ; cornées normales ; pupiles égales, pas de réaction à la lumière artificielle ; milieux transparents. Papilles blanches atrophiées ; vaisseaux normaux, membranes normales. Asymétrie faciale cloison du nez déviée à droite. Exophtalmie, bosses frontales complètement effacées, remplacées par un méplat, arcades sourcilières très peu saillantes. Occipital et temporal normaux, crâne pointu, sommet en arrière du milieu de la ligne horizontale nasoinienne. Diamètre antéro-postérieur minimum 18 millimètres,

transverse maximm 13 milimètres 6, frontal minimun 96; stéphonique 11 millimètres 9, courbure sagittale 34, sus-auriculaire 34. Circonférence maxima 51 millimètres 5.

Dentition assez régulière, quelques érosions des incisives inférieures. Rétroversion des incisives médianes prognatisme.

Le malade paraît moins âgé qu'il n'est réalité. Rachitique travaille bien, a bon caractère.

Obs. V. — *Atrophie optique post-nevritique. Oxycéphalie*

M... Emile né le 20 octobre 1884, est entré à l'Institut départemental des Aveugles le 12 octobre 1890. L'enfant dit avoir eu une bonne vision jusqu'à l'âge de deux ans et demi ou trois ans, depuis la vue a baissé progressivement jusque vers l'âge de 10 ou 12 ans. Convulsions à 3 ans. Bien portant, pas de maux de tête. Rougeole. Parents bien portants. Six frères et sœurs, tous morts en bas âge de méningite. Notre malade est le troisième.

*Etat actuel*: juin 1904. — Ouverture palpébrale moyenne. Strabisme divergent de 20° environ. Pupilles égales ; diamètre de 2 à 3$^{mm}$. Reflex papillaires normaux. Légère mystagmus rotatoire; mouvements s'exécutent bien. O D G. papille atrophiée, à contours irréguliers mais nets. Vaisseaux normaux, pas de lésions périphériques.

Face légèrement asymétrique, déviation de la cloison nasale gauche. Crâne élevé, front haut, bosses frontales effacées, arcades sourcilières peu saillantes. Légère protrusion des globes. Diamètre antéro-postérieur minimum 18$^{m}$2, transverse minimum 14$^{cm}$, frontal minimum 10$^{cm}$8, stéphanique 12$^{cm}$4, circonférence horizontale minimum 54$^{cm}$. Courbure sus auriculaire 35$^{cm}$, sagittale 37$^{cm}$. Dentition défectueuse, comme striées, dépourvues de leur émail et irrégulièrement implantées.

Caractère un peu emporté, dort bien; travaille bien, gagne le salaire normal, le dépasse quelquefois.

Obs. VI.— *Atrophie optique post-névritique. Oxycéphalie*

M... Emile, né le 16 mai 1879 est entré à l'Institut départemental des Aveugles en 1885. A toujours été bien portant en dehors d'une tumeur blanche du genou gauche. Fistulisation puis ankylose du genou avec atrophie considérable de la cuisse. A l'âge de 4 ans, chute sur la nuque, trois mois après cécité. Maux de tête violents survenant toutes les semaines, surtout depuis l'âge de 10 ans. Père bien portant, mère a une maladie de cœur. 2 frères morts en bas âge, un frère mort à 7 ans d'une maladie de cœur.

*Etat actuel* (juin 1904). Le malade accuse une douleur névralgique siégeant dans la région sus-orbitaire, qui n'est pas douloureuse à la pression. cette douleur qui revient à peu près une fois par an, dure un mois ou deux environ; rien du côté des dents, radiographie négative; le malade est obligé de garder le lit pendant ces crises douloureuses; le repos le soulage rapidement, la douleur augmente pendant la mastication.

Paupières tombantes, strabisme divergent de 10 à 15° environ. Nystagmus cornée normale, pupille en état de dilatation moyenne, n'agissant faiblement à la lumière. Milieux transparents. OD. Papille blanche nacrée à bords nets mais un peu irréguliers. Pas de lésions vasculaires, pas de lésions périphériques des membranes profondes. OG. même aspect ophtalmoscopique.

Face légèrement assymétrique, côté droit un peu plus développé que le gauche. Exophtalmie, front droit, arcades sourcilières peu saillantes, crâne élevé. occiput saillant en arrière. Diamètre antéro-postérieur minimum 17$^{cm}$8, transverse minimum 14$^{cm}$, frontal minimum 10$^{cm}$8, stéphanique 12$^{cm}$4, courbure sagittale 36$^{cm}$, sus-auriculaire 35$^{cm}$, circonférence horizontale maxima 55$^{cm}$. La suture coronale légèrement déformée parait synostisée, la sagittale n'est pas sentie. La lambdoïde est saillante et facilement perçue. Dentition régulière.

Caractère assez vif, travaille bien, dort bien, n'a pas de cauchemars.

Obs. VII. — *Atrophie optique postnévritique. Oxycéphalie.*

R... Charles né en septembre 1872, entre à l'Institut départemental des Aveugles. Le malade ne se souvient pas avoir vu clair, le trouble visuel remonterait à l'âge de 2 ans. Convulsions à 3 ans, pendant quelques heures; l'enfant serait alors devenu aveugle. Bonne santé habituelle en dehors des maux de tête qui sont fréquents et surviennent toujours l'après-midi. Sixième de huit frères et sœurs dont le dernier est mort à deux mois. Les parents sont bien portants.

*Etat actuel* : (juin 04). — Les paupières sont tombantes, le regard dirigé en bas, les globes paraissent abaissés. Pas de mouvements de latéralité. Nystagmus, cornées normales papille gauche un peu plus dilatée que la droite ; pas de réaction à la lumière. Milieu transparent. — OD papille atrophiée, à bords francs mais irréguliers. Vaisseaux et membranes normales. OG. même aspect ophtalmoscopique. — Tension normale, aucune perception lumineuse.

Asymétrie faciale ; droit plus développé que le gauche ; face

très haute. Front fuyant ; crâne très haut, arcades sourcilières, effacées. Diamètre antéro-postérieur maximum 17 millimètres 8, transverse 13 millimètre 2, frontal minimum 10 millimètres, stéphanique 12 millimètres, circonférence maximum 52 millimètres, coubure sagittale 35 millimètres, bi,auriculaire 33 millimètres. Dents irrégulièrement plantées ; canines supérieures sont implantées sur 2 lignes ; voûte palatine très ogivale. Polyadénite cervicale. Céphalée fréquente. Sommeil n'est pas très régulier, insommies fréquentes. Caractère colère. Chaisier, ne gagne pas son salaire normal, n'est pas habile, ni travailleur. — Bonne santé.

Obs. VIII. — *Atrophie optique bilatérale postnévritique. Oxycéphalie. Imbécillité morale avec perversion*

H... Thérèse, née le 14 mai 1881, est placée dans le service de M. Bourneville à Bicêtre. Son père à 43 ans, pas d'antécédents syphilitiques ; mère 42 ans, pas de fausse-couche. Frère de 17 ans, a eu des convulsions à 2 ans, bien portant. Sœur de 16 ans bien portante.

*Antécédents personnels*. — Né à terme, hémorrhagie du cordon. Allaitée au biberon, sevrée à 15 mois 1er dent à 15 mois, marche à 2 ans. Jusqu'à l'âge de 9 mois a à peine bougé. Parle à 3 ans. Rougeole à trois ans. Scarlatine puis coqueluche suivie de congestion pulmonaire. — Chûte du 3e étage, depuis étourdissements fréquents céphalalgie. Le sommeil est bon. Plusieurs tentatives d'évasion de sa famille. — Entre à Bicêtre le 15 avril 1904.

*Etat actuel*. — (Juillet 04) Léger strabisme convergent OG. Pas de nynstagmus. Mouvements des globes normaux. Cornées normales. OD Réflexe tout à la lumière, milieux transparents. Papille blanche noircie, à contours irréguliers moins nets. V. = 5/15 champ visuel rétréci concentrignement pour le blanc et les couleurs. — (Blanc N. 35° S. 40° T. 40° T. 50°) OG réflexe consensuel ; vision quantitative. Crâne plutôt petit, acrocéphale, symétrique, la partie postérieure est aplatie, bosses pariétales peu marquées. Front droit. Bosses frontales aplaties, arcades sourcilières yeux saillants. Dépression au-dessus des arcades orbitaires. Face allongée et symétrique. Exophtalmie légère. Diamètre antéro-postérieur maximum 175, transverse maximum 13 millimètres 40, bizygomatique 12 millimetres 5, stéphanique 11 millimètres 5 circonférence maximum 50 millimètres courbure sagittale 34 millimètres, sus-auriculaire 34 millimètres Voûte palatine normale. Deux incisions latérales gauches superposées. Pas de prognatisme. Lobule de l'oreille adhérent. Etat général bon.

## Obs. IX. — *Atrophie optique bilatérale. Déformation cranienne*

Van.W..., Achille 6 ans.

*Antécédents héréditaire* : Père 45 ans bien portant, employé de commerce n'accuse aucun signe de syphilis. Boit environ un litre de vin.

Mère 34 ans bien portante en dehors des migraines survenant tous les 15 jours, parfois accompagnées de vomissements et l'obligeant souvent à garder le lit., Très anémique pendant sa dernière grossesse.

1re grossesse enfant mort né. 2e grossesse enfant mort à 8 mois d'une entérite. 3e T à 11 mois d'une méningite (aurait duré 8 heures). 4e frère de 12 ans. Depuis l'âge de 2 ans maux du tête violents, accompagnés de vomissements. A 5 ans, *congestion cérébrale.* Convulsions pendant 48 heures, a beaucoup souffert de la tête jusqu'à 7 ans. Depuis est toujours resté un peu hébété; il a de la peine à suivre les classes. Voit bien clair. 5e Sœur de 8 ans bien portante, intelligence normale. Taie de la cornée OB. OD voit bien. 6e Notre malade. Pas de fausse couche.

*Antécédents personnels*: Grossesse normale (mère très anémiée). Accouchement par la tête à 8 mois et 2 jours. *Crâne* déjà déformé à la naissance. Bosse occipital beaucoup plus saillante qu'actuellement, tête plus pointue. Dépression assez marqué, entre le sommet et la bosse occipitale. Tête très volumineusc. Elevé au petit pot (lait de vache). Chétif, très nerveux assez gai. Se plaint de la tête tous les mois environ. (Porte les mains à la tête en criant) Marche à 16 mois, parle à 2 ans; sevré à 2 ans, pendant l'allaitement n'a pas eu de diarrhée, vomissant son lait de temps à autre *A l'âge de 2 ans* les douleurs de tête deviennent, plus fréquentes et plus fortes.

*A 3 ans* : elles diminue un peu. A 4 ans 1/2 mouvements convulsifs des globes, puis strabisme convergent pendant un mois. Les parents s'aperçoivent alors que l'enfant se heurte aux obstacles en jouant. La cécité est devenue complète en 3 mois 1/2. Après la constation de la cécité, otorrhée pendant 5 semaines environ.

Des 2 mois après la constatation de la cécité l'enfant malade, perd connaissance pendant 6 jours la tête est hyperextention Il n'y a pas de flexion des jambes ni des cuisses, pas de selles (l'enfant a toujours été constipé). A la suite de ces 6 jours de coma, l'enfant reste couché pendant 6 mois; (il ne pouvait se lever à cause de la faiblesse de ses jambes) Traitement par le calomel sans résultat.

*En juillet* 1903 un rebouteur donne un vermifuge (miel sur des

feuilles plates, accompagnées d'applications variées sur la tête et la vessie). De petits vers blancs (oxyures?) sortent en quantité. L'enfant reprend ses forces, mais la tête reste toujours en hyperextention. Peu de temps après, la tête, dit le père diminue un peu de volume, la bosse occipital est moins saillante. Cette diminution de volume semble due, d'après ce qu'à dit le père, à la disparition de l'œdème du cuir chevelu.

*Depuis juillet* 1903, les maux de tête persistent très violents, surtout par les temps orageux. L'enfant voit l'ombre de la main.

Thorax étroit, déformation de carène assez peu marquée. Pas de déformation des tibias. Pas d'adénite inguinale. Pas d'hypersécrétion nasale.

ODG. Nystagmus horizontal, mouvements des globes normaux, limitées à droites. Pas de réation conjonctivale. Cornées normales. Milieux tranparents. Pupilles dilatés et immobiles. Pas ne réaction à la lumière. OD. Papilles blanche nacrée, allongée transversalement, bords flous et irréguliers. Vaisseaux normaux. Membranes normales. Atrophie papillaire très accusée post-névritique OG. Papille blanche nacrée plus regulière qu'à droite, bords flous. Atrophie papillaire post-névritique. Vaisseaux normaux, membranes normales. ODG. pas de perception lumineuse.

Intelligence normale, très bonne mémoire. Caractère gai. Très nerveux, trés remuant, Dort très peu, s'endort difficilement souvent pendant son sommeil contractures des yeux et de la face.

Etat actuel (20 juillet 04). — *Crâne.* Vu de profil : sommet de la voûte à peu près à égale distance du nasion et de l'inion. En avant du sommet, la voûte, forme une courbe assez régulière se consinuant sans ligne de démarquation avec le front. En arrière, la voûte forme une courbure très aplatie qui descend vers la sailli e occipitale. Au dessous de la bosse occipitale, courbure très marquée se dirige vers le trou basilaire qui est presque au même niveau que la partie la plus saillante de la bosse occipitale. Vu de face, le crâne est haut, étroit. Vu d'en haut, il forme un ovoïde à grand axe horizontale et à petite extrémité postérieure sans étranglement à sa partie moyenne. Diamètre antéro-post-maximum 18 cm. 4 transverse maximum 13 cm 6 Frontal minimum 10 cm. 1 bizgomatique 11 cm. 5. Circonférence horizontale maximum 50 centimètres ; courbure sagittale 36 centimètres, susauriculaire 34 centimètres.

*Face* : Légèrement asymétrique, racine du nez assez déprimée arcades sourcilières peu saillantes, surmontée d'une dépression Glabelle saillante.

*Yeux* saillants, ouverture palpébrales normales. *Oreilles* normales, peu écartées, bien ourlées, pas d'écoulement. *Ouïe normale des deux côtés. Dents supérieures* cariées en grand nombre. Dents inférieures petites, irrégulièrement plantées, dentelées.

Voûte palatine ogivale.

Adénite cervicale du côté droit surtout.

### Obs. X. — *Névrite optique liée à une déformation oxycéphalique du crâne.*

... Emile, 13 ans, entré à l'Institut départemental des aveugles de la Seine en novembre 1904.

Antécédents héréditaires : Père mort à 32 ans? Mère morte à 42 ans? vue faible? A eu 1er fils mort à 3 ans, 2e fils de 17 ans, bien portant, rien aux yeux. 3e fille morte à 1 an. 4e notre malade

Antécédents personnels. Toujours bien portant jusqu'à l'âge de 9 ans. Est entré à l'école Pompée à Ivry où il est resté jusqu'à ce jour. Savait lire et écrire. En 1902, à 10 ans la vue a commencé a baisser. Soigné aux Quinze-Vingts puis à l'Hôtel Dieu où M. Rochon-Duvignaud lui a fait une iridectomie bilatérale. Depuis l'âge de 10 ans la vision a baissé progressivement et les interventions faites n'ont pas modifié cet affaiblissement visuel. *Mars 1904* Trichophytie du cuir chevelu, soignée à Saint-Louis. Actuellement alopécie très accusée. (Ces renseignements sont donnés par une tante qui ne connaissait pas l'enfant avant l'année dernière.)

Etat actuel O D Colobome opératoire supérieure. Cristallin: centre blanc mat, paraît un peu réduit de volume. Perception quantitative. Projection incomplète. O G Colobome opératoire supérieur cristallin, petites opacités cristalliniennes périphériques un peu de trouble sur la capsule antérieure; dépôts pigmentaires. On voit difficilement le fond d'œil. Papille n'est pas blanche, contours diffus. V = quantitative. Projection incomplète.

*Face.* Arcades sourcilières trés effacées, peu saillantes, bosses frontales latérales, remplacées par une dépression. La glabelle est assez prononcée de sorte qu'elle forme un angle saillant en avant au niveau de la ligne médiane.

*Crâne.* Région occipitale très saillante, séparée du reste de la voûte par une dépression angulaire correspondant à la suture lambdoïde. La suture coronale a disparu au niveau des 2 extrémités. De la région moyenne on la sent nettement. La suture sagittale a entièrement disparu. La région temporale est saillante, limitée par dépression au niveau de la suture temporo-pariétale. Dans son ensemble, la voûte crânienne est nettement séparée en

2 parties, une partie antéro-supérieure composée du frontal et des 2 pariétaux, et une partie postéro-inférieure composée des temporaux et de l'occipital, ces trois derniers os sont saillants et paraissent appartenir à un crâne de beaucoup plus grande dimension que les os formant la partie antéro-supérieure de la voûte. Ces 2 parties du crâne sont séparées par des dépressions correspondant aux sutures temporo-pariétales et à la suture lambdoïde. Diamètre antéro-postérieur, maximum 17 cm. 1 ; diamètre transversal minimum 15 centimètres : frontal minimum 12 cm 4 : circonférence horizontale maxima 51 centimètres ; courbure sagittale 33 centimètres ; sus-auriculaire, 25 centimètres.

Obs. XI. — *Hémiparésie gauche. Nanisme. Acrocéphalie, Atrophie rétinienne.*

D... Albert, âgé de 19 ans est placé dans le service de M. Bourneville à l'hospice de Bicêtre.

*Antécédents.* — Père bien portant; mère morte de la variole noire à 30 ans, était bien portante. L'enfant est né à sept mois; il est chétif et difficile à élever. Marche et parle à 1 an 1/2. En nourrice, il a des convulsions et on remarque déjà que son côté gauche est faible. Rougeole à 3 ans. Gourme. Conjonctivite. Adénites. Teigne en 1895. Scarlatine en 1900. Le 20 décembre 1900 hydarthrose guérie en trois semaines. Le 4 avril 1904, il est opéré d'une hernie inguinale. L'enfant a toujours mal vu.

*Etat actuel en* 1894. — Enfant chétif. Crâne assez volumineux et irrégulier. Suture sagittale saillante. Fontanelles oblitérées. Bosse frontale moyenne très proéminente. Visage piriforme à grosse extrémité supérieure. Arcades sourcillières peu marquées ; orbites peu profonds, yeux mobiles saillants. Strabisme convergent de l'œil gauche. Réactions pupillaires normales. Goût conservé. Oreille bien ourlée. Cou long, corps thyroïde peu perceptible. Membres supérieurs grêles. Thorax étroit.

*Juillet* 1904. *Œil.* — Milieux normaux V : O.D.G. = 5/25? Nystagmus. Reflexes pupillaires normaux. Fond d'œil. O.D. Papille blanche surtout dans sa moitié temporale (image droite). Rétine très irrégulièrement pigmentée; plaques tout-à-fait décolorées, surtout autour de la papille; rétine lavée. Pas de taches pigmentaires.

Crâne irrégulier hémicrâne gauche moins développé que le droit : bord supérieur du pariétal droit plus élevé que le gauche. Dentition irrégulière. Voûte palatine ogivale. Oreilles écartées. Yeux à fleur de tête. Front haut. Diam. ant. post. maximum 183 milli-

mètres, transverse maximum 158 millimètres. bizygomatique 12 millimètres 5. Courbrure sagittale 37 centimètres, transverse sus amiculaire 37 Circonférence maxima 53 cm.

### Obs. XII. — *Rétinite pigmentaire, atrophie optique secondaire, oxycéphalie.*

M... Juliette, âgée de 12 ans, est placée dans le service de M. Voisin à la Salpêtrière.

*Antécédents héréditaires.* — Grand-père maternel vivant, bien portant, mais aveugle depuis l'âge de 24 ans ; la cécité est survenue subitement ; grand'mère maternelle est morte; grands-parents paternels morts. Père vivant, bien portant, voit bien. Buvait un peu d'absinthe; pas d'éthylisme, Mère vivante, a souvent des accès de fièvre paludéenne (Tunisie), a été opérée d'un fibrome de 6 kilos. A eu deux fausses-couches, et entre deux une fille. Avant la naissance de notre malade, pendant sa grossesse, elle a eu une dispute à la suite de laquelle elle eut une syncope avec chute, convulsions oculaires, nystagmus.

*Antécédents personnels.* — Accouchement à terme très facile. L'enfant à la naissance présente des mouvements convulsifs des yeux qui ne disparurent qu'à 18 mois. L'enfant ne voit pas, elle est soignée par le Dr Galzowski qui diagnostique, dit le père, une atrophie du nerf optique consécutive à une lésion rétinienne, dit que l'enfant n'est pas aveugle et constate une légère amélioration. La cécité serait survenue après une chute sur l'occiput. Nourrie au biberon, marche à 15 mois, fait une chute puis ne peut plus marcher jusqu'à l'âge de 3 ans. A eu sa première dent à 7 mois, a parlé à 7 mois, à 13 mois parle tout à fait bien. Dyssentrie, fièvre éruptive, rhumes fréquents, chorée. A 5 ans l'enfant ne voit plus du tout, le père cesse de le faire soigner.

*Etat actuel.*— Enfant assez grande pour son âge. Santé généralement bonne. Intelligente, cause facilement, comprend bien, voit bien (méthode Braille). Démarche hésitante, quelques mouvements choréiques dans les jambes et les bras. Sens et force musculaire normaux. Reflexe patellaire plutôt exagérée, sensibilité normale. *Tête*: front très élevé vertical, aucune saillie des arcades sourcilières; pas de bosses frontales, légères dépressions au-dessus de l'arcade sourcilière. Pas de saillie de l'occiput. Face légèrement asymétrique, côté gauche moins développé. Pas d'exophtalmine. Diamètre antéro-post maximum 15 centimètres 3. Transverse maximum 15 centimètres 1. Frontal minimum 11 centimètres 5. Courbure now-inienne 34 centimètres. Biauriculaire

32 centimètres. Circonférence horizontale maxima 50 centimètres 5.

*Yeux*: globes petits, légers trabisme divergent O.D. Fentes palpébrales, entr'ouvertes, nystagmus, pupilles dilatées, immobiles, mouvements limités surtout en bas. Pas de perception lumineuse, la lumière vive provoque cependant une douleur plus prononcée à droite. O.D.G. à la périphérie de la rétine taches noire ramifiée, au centre taches moins nombreuses, pas ramifiées et plus volumineuses. Zône de décoloration au niveau desquelles on voit le réseau choroïdien. La papille est sale, jaunâtre à contours irréguliers et peu nets. Les vaisseaux sont étroits surtout au niveau de la papille. A droite dans le corps vitré on voit un corps opaque, peut-être débris du canal hyaloïdien.

### Obs. XIII. *Microcéphalie, oxycéphalie, débilité mentale, opacités cristalliniennes.*

C..., Andrée, âgée de 14 ans, placée à la Salpétrière dans le service de Monsieur Voisin.

Antécédents héréditaires : Père âgé de 70 ans, sourd depuis l'âge de 69 ans. A bu beaucoup d'absinthe, mère bien portante a encore ses parents. De 27 ans plus jeune que son mari, a eu 6 enfants et 6 fausses couches. Quand elle était enceinte de 4 mois 1/2 de notre malade a eu une violente émotion en voyant un de ses parents se pendre.

Antécédents personnels : Accouchement normal. Peu après la naissance, rougeur sur tout le corps. Née aveugle. Convulsions à 6 mois. A marché à 2 ans. a parlé à 2 ans 1/2. Comprend ce qu'on lui dit, mais son attention est difficile à capter. Se porte continuellement les mains aux yeux, se comprimant les globes oculaires. Oreille musicale. Reconnait les personnes au toucher.

*État actuel* (8 décembre 1904). *Tête.* La voûte crânienne est très petite, le front est droit, le sommet de la tête en arrière du milieu de la voûte. En arrière la voûte descend à pic. Arcades sourcillières peu saillantes. Saillie au niveau de la suture coronale. Face symétrique prognatisme inférieur. Base du front légèrement déprimée, nez pointu et saillant. Oreilles écartées. — OD mauvaise projection, vision quantitative, cataracte congénitale, constituée par des masses grisâtres, avec un centre laiteux plus brillant : OG mauvaise projection, vision quantitative, cataracte congénitale, opacités uniformément grisâtres à la surface, petites tâches blanchâtres en pointillé. Pas d'Enophtalmie. Les yeux sont en général déviés à gauche. Nystagmus, bute palpébrale moyennement ouverte. Courbures antéro-postérieures maximum

31 millimères 5. biauriculaires 29 millimètres 6, circonférence horizontale maximum 46, 8. Diamètre antéro postérieur maximum 15 millimètres, diamètre transverse minimum 14 centimètres.

### Obs. XIV. — *Débilité mentale, oxycéphalie. Lésions cristaliniennes*

D... Louis âgé de 19 ans, placé dans le service de M. Bourneville à Bicêtre.

Antécédents héréditaires. — Père 40 ans, jardinier, pas de convulsions, sobre, pas de syphilis. Bien portant, mère de 35 ans, bien portante, migraines fréquentes. Frère de 17 ans, frère de 6 ans bien portant intelligent. La mère a fait une fausse couche de 4 mois.

Antécédents personnels. — Grossesse normale, accouchement normal, allaitement en nourrice. — Aveugle de naissance. Aurait subi dans ses premières années une opération à l'œil droit. Crâne haut en forme de dôme. Le front est droit, les bosses frontales peu saillantes, les arcades sourcilières peu marquées. Légère compensation au niveau de l'occiput. Face allongée. Diamètre antéro-postérieur maximum 17, cent. 5, transverse maximum 50. Courbure sus-auriculaire 33 cent., sagittale 37 cent.

La vision est réduite à la perception lumineuse, la projection est mauvaise. OD licatine à la partie supérieure de la cornée. Chambre antérieure effacée, l'iris est tremblotant et présente des synéchies postérieurs. Le cristallin forme une masse gris-jaunâtre opacifiée. Pas de perception lumineuse. O G : pupille dilatée occupée par des masses cristalliniennes grisâtres, iris immobile et décoloré vision quantitative.

### Obs XV (1). *Cataracte zonulaire bilatérale, crâne en dôme. Débilité mentale.*

Ch. René, né en avril 1894 est placé depuis février 1902 dans le service de M. le Dr Blin à l'asile de Vaucluse. Il est le cadet de 5 enfants bien portants; son père et sa mère ont une bonne santé.

ODG : Opacités cristalliniennes centrales, formant une masse grise, ramifiée à la périphérie entourée par une zône transparente qui permet de voir le fond de l'œil après la dilatation atropinique de la pupille. Les opacités sont plus étendues à gauche qu'à droite. Les membranes sont normales, les papilles sont un peu pâles. Les

(1) Nous remercions vivement notre ami le Dr Collet interne à la colonie de l'asile de Vaucluse qui nous a si obligeamment aidé à rechercher des malades dans son service.

reflexes pupillaires sont normaux, la cornée est transparente. L'œil droit voit les doigts à 2 mètres (?) l'œil gauche à 1 mètre (?) Quand le malade fixe, l'axe des yeux est dirigé très à gauche de l'objet. Nystagmus horizontal. Strabisme divergent d'environ 20°, et sursumvergent léger de l'œil gauche. Mouvements des globes sont normaux.

Le crâne est très élevé, la dénomination de crâne en dôme lui convient parfaitement. Le sommet de la courbure sagittale de la voûte est très en arrière : Le front est droit; à partir du bord antérieur du cuir chevelu la courbure est très inclinée jusqu'au sommet de la voûte puis tombe presque perpendiculairement en arrière du sommet. Le front est assez saillant sur la ligne médiane; de chaque côté de cette saillie médiane plan oblique en dehors et en arrière; bosses frontales et arcades sourcillières effacées. L'écaille de temperao est très saillante. Saillie des globes oculaires. Face large, un peu de prognatisme, espace interorbitaire large. Le nez est aplati, il y a une fonte complète de la cloison.

Dentition défectueuse : à la machoire supérieure deux incisives très volumineuses, écartées l'une de l'autre, et écartées des canines, qui font à peine saillie hors de la gencive. Les petites molaires sont très petites. A la mâchoire inférieure, les dents sont au complet mais petites, et irrégulièrement implantées. Toutes présentent des défauts de l'émail. Les oreilles sont écartées, mais bien conformées. Les reflexes sont normaux. La syphilis héréditaire est probable.

Obs. XVI (Oxycéphalie) *OG Myopie forte OD. enuclée.*

L., Augustine 43 ans journalière, se présente à la consultation de Lariboisière le 8 novembre 1904. Elle n'a pas fait de maladie pendant son enfance. Mariée en 1879 elle a eu neuf grossesse, 1re grossesse un garçon mort à un mois de convulsion; 2e grossesse garçon mort à un mois en nourrice; 3e grossesses garçon mort à un mois de convulsions; 4e grossesse fille âgée actuellement de 18 ans, bien portante; 5e garçon mort à 22 mois de méningite; 6e grossesse garçon mort empoisonné par du landanum à 9 mois; 7e grossesse fausse couche de 3 mois; 8e grossesse gémellaire garçon et fille morts tous deux à 9 mois de diarrhée; 9e grossesse morte en 4 mois de diarrhée en 1900. En 1895 perforation de l'œil gauche avec la pointe d'un couteau; enucléalien immédiate à Lariboisière. Avant l'accident le malade voyait mieux de l'œil droit que de l'œil gauche. En 1898, extinction de voix très marquée pendant la grossesse gémellaire.

*Etat actuel* (16 *novembre* 1904). Crâne en dôme datant de l'enfance. De face, front triangulaire à base inférieure; front élevé, dépression au niveau de la partie externe des soucils. La partie médiane du front est applatie dans la partie inférieure, saillant dans sa partie supérieure. Arcades sourcilières peu saillantes. Légère exophtalmie de l'œil droit. Crâne petit, la cavité encéphalique doit être très diminuée de volume. Vu de profil, le crâne est très pointu, le versant antérieur tombe plus à pic que le postérieur. Temporaux saillants, pas de saillie de l'occipital. Sutures coronales et sagittales semblent ossifiées. Diamètre antéro-post. maximum 32 centimètres 7 biauriculaire 30 centimètres 6, circonférence horizontale maxima 51 centimètres 5.

OD. Myopie $2^d$ V = 6. Opts. Papille grisatre, staphylome postérieur autour de la papille, le fond d'œil est décoloré dans une zône de la largeur d'une demi-diamètre papillaire. A gauche végétation conjonctivale de la cavité.

8 *Novembre* 1904. Incision des végétations de la cavité. Cul-de-sac conjonction inférieur est peu profond et rempli de tissus cicatriciels.

Obs. XVII. — *Crâne en dôme sans léslons du nerf optique.*

J. Louis, 15 ans, vient consulter le 7 mai 1904 pour de la blépharite avec taies anciennes des deux cornées. La conformation cranienne frappe d'emblée le regard ainsi que le développement physique très insuffisant pour l'âge du malade.

*Antécédents héréditaires.* — Parents vivants et bien portants. Pas de fausses couches. 4 grossesses. Un garçon de 23 ans bien portant, de taille ordinaire sans troubles oculaires. Notre malade. Un enfant de 12 ans bien portant, taille $1^m42$. Un enfant de 2 ans bien portant,

*Antécédents personnels.* - - Le malade est né à 8 mois sans incidents. Il a été nourri au sein par une nourrice puis au biberon. Il a marché à 4 ans ; il a parle à 3 ans. Pas de convulsions. Première dentition irrégulière. Rachitisme. A l'âge de 12 ans on lui a conseillé la campagne. Il n'a pas fait de maladies particulières, mais sa mère a toujours été frappée par la difficulté qu'il avait pour apprendre. Depuis une huitaine de jours injection pekeratique et phlyctène de la cornée.

*Etat actuel.* — Taies anciennes légères des deux cornées. Déformation caractéristique du crâne indiquée par la photographie de profil. Pupilles égales. Réaction normale à la lumière. Fond de l'œil normal des deux côtés.

O. D, avec + 1,2 D V = 5/35. O. G. avec — 1,2 D V = 5/25.
Le malade mesure 1m33 et pèse 30 k.

La tête est allongée verticalement : Les bosses pariétales sont fortement saillantes de sorte que la suture médiane de la voûte répand une dépression antéro-postérieure. Oreilles en anses. Les fémurs sont recourbés en dedans ; l'articulation du genou est volumineuse. Les dents sont irréguliéres, mal plantées, tachées, à sillons et crénelures.

## CONCLUSIONS

On peut admettre l'existence d'un type clinique caractérisé par une déformation oxycéphalique du crâne et par une névrite optique aboutissant à l'atrophie, dans la majorité des cas. Le type clinique est plus fréquent dans le sexe masculin.

La déformation cranienne paraît se produire dans les premiers mois de la vie. Elle est caractérisée par une synostose prématurée, partielle ou complète de la suture coronale et fréquemment aussi de la sagittale.

La lésion optique est caractérisée par une stase papillaire avec atrophie consécutive. Cette atrophie n'est pas toujours suivie de cécité. Le malade conserve souvent une acuité visuelle assez bonne. La lésion optique débute en général dans les 5 premières années de la vie.

La cause première de ces lésions nous est inconnue, nous pouvons seulement supposer qu'elle agit par l'intermédiaire d'une lésion méningée qui provoque à la fois la stase papillaire et la déformation crânienne.

D'autres types cliniques peuvent être rapprochés du précédent, ils sont caractérisés par une déformation cranienne et des lésions cristalliniennes, par une déformation cranienne et des lésions rétiniennes, par une déformation cranienne et du strabisme. L'oxycéphalie peut aussi se présenter isolément.

Actuellement aucun fait ne nous permet d'établir le lien qui existe entre ces différents types cliniques, ainsi qu'entre l'affection crânienne et la lésion du nerf optique.

# PLANCHES

M... Maria, âgée de 17 ans (Obs. I)

C... Gustave, âgé de 16 ans (Obs. II)

Z... Victor, âgé de 20 ans (Obs. III)

L .. Germain, âgé de 20 ans (Obs. IV)

M... Emile, âgé de 20 ans (Obs. V)

M... Emile, âgé de 25 ans (Obs. VI)

R... Charles, âgé de 32 ans (Obs. VII)

H... Thérèse, âgée de 16 ans (Obs. VIII)

Van M... Achille, âgé de 6 ans (Obs. IX)

B... Emile, âgé de 13 ans (Obs. X)

D. . Albert, âgé de 19 ans (Obs. XI)

M... Juliette, âgée de 12 ans (Obs. XI)

C... Andrée, âgée de 14 ans (Obs. XIII)

D... Louis, âgé de 19 ans (Obs. XIV)

L... Augustine, âgée de 43 ans (Obs. XVI

(Obs. XVII)

B... Erwin, âgé de 6 ans (Obs. 35)

Buste de R... L. Edouard (Obs. 46).
*(Musée de M. Bourneville, à l'Hospice de Bicêtre)*

# BIBLIOGRAPHIE


**Alexander.** — Turmschaedel mit neuritischer sehnerven atrophie. Compte rendu des Aertzlich. Verein in Nürnberg, juin 1903. Résumé de la *Münchner. Medicin Wochenschrift*, 1903 p. 1534.

**Atgier.** — Observation d'oxycéphalie sur le vivant. *Bulletin de la Soc. d'Anthropologie de Paris*, T. II. Série V 1901, p. 95.

**Allamelle.** — Contribution à l'étude des méningites séreuses et de leur reliquat chez l'enfant. *Thèse de Nancy* 1897.

**Behrend.** — Synostose prématurée des os du crâne chez les enfants et ses suites. *Union médicale* 1864. T. XXI, p. 396.

**Berger. E.** — Maladie des yeux dans leur rapport avec la pathologie générale; Masson Paris in-8 1892, pages 161 à 264.

**Bourneville** et **Paul Boncourt.** — Morphologie cranienne dans ses rapports avec les états pathologiques du cerveau. *Bulletin de la Soc. d'Anthropologie de Paris*, 1902, p. 32.

**Bourneville.** — Compte rendu de Bicêtre 1895.

**Broca P.** — Sur l'angle orbito-occipital, Paris 1877.

**Broca P.** — Sur l'indice orbitaire. Assoc. française pour l'avancement des sciences. *Congrès de Lille* 1874, p. 686.

**Broca P.** — Instruction générale sur les recherches anthropologiques à faire sur le vivant. Paris 1877,

**Buschan.** — Article « Turmschaedel » in *Handwörterbuch der Zoologie, Anthropol.* Breslau,

**Courtellemont.** — Contribution à l'étude des accidents nerveux consécutifs aux méningites aiguës simples. *Thèse de Paris*, décembre 1904.

**Dereure.** — Des suites éloignées des méningites bactériennes. *Thèse de Paris*, janvier 1903, n° 160.

**Ehrenfeld Cramer.** — Névrite optique consécutive à une contusion du crâne. *Archives d'Ophtalmologie de de Greafe*, XLVII, fasc. 2, 1898.

**Enslin.** — Die Augenveranderungen beim Turmschaedel besonders die Schnervenerkrankung. *Von Graefes Archiv für Ophtalomologie*, 1904, L. VIII, cahier 1, p. 101.

**Frankel.**—Ueber Schaedelsynostosen.— *Virchow's Archiv.* 1870.

**Friedenwald..** — Cranial deformity and optic nerve atrophy. *American journal of médical science*, mai 1893. *Analyse des Nagels Jaresbericht für Ophtalmologie*, 1893. p. 483.

**Friedenvald, H.** — On optic nerve atrophy associated with cranial déformaty. *Archives of Ophtalmology*. Volume XXX, n° 4, 1901, p. 405.

**Fridolin.** — Studien über frühzeitige Deformitat. *Virchow's Archiv*, 2 Heft, 1 mai 1895.

**Fuchs.** — Manuel d'ophtalmologie. 2e édition française. 1897.

**Galezowski Jean.** — Le fond de l'œil dans les affectations du système nerveux. *Thèse de Paris*. Alcan, 1904.

**Gayraud.** — Article « Crâne » *Dictionnaire Dechambre*, 1re série T. XXII; p. 478.

**Gilbert-Ballet.** — Méningites aigues. *Traité des maladies mentales*, 1902.

**Goldzieher.** — Cécité et déformation crânienne. *Société médicale de Budapest*, 23 janvier 1904.

**Graefe, A. von.** — Ueber Neuroretinitis und gewisse Falle fulminierender Erblindung. — *von Graefes Archiv für Ophtalomogie*, XII, 1866, page 133.

**Groenouw A.** — Sehnervenleiden bei angeborener Missbildung des Schaedels.— *Graefe Saemisch Handbuch der gesammten Augenheilkunde*, 1901, XI, p. 257, 2e Ed. Leipzig.

**Hanotte M.** — Anatomie pathologique de l'Oxycéphalie. — *Thèse Paris*, Massons 1898.

**Hirschberg.**—Sehnervenaenderung durch intranterine Schaedelmissbildung.— *Beitrage zur praktischen Augenheilkunde* 1876, I, p. 37.

**Hirschberg.** — Sehnervenleiden bei Schaedelmissbildungen. — *Centralblatt fur Augenheilkunde*, 1883, VII, p. I, id. 1885, p, 25.

**Hovelacque et Hervé.** — Précis d'Anthropologie.

**Knies.** — Die Beziehung des Sehorgans und seiner Erkrankung zu den uebrigen Krankheiten des Korpers et seiner Organe. 1893.

**Krauss C.-Fr.** — Zur Kasuistik der Sehnervenleiden bei Schaedelmissbildungen. *Thèse de Giessen*, 1902.

**Lagrange et Valude.** — *Encyclopédie française d'Ophtalmologie*, T. I., 1903.

**Laherre.** — Hypnotose des os du crâne. *Thèse de Paris*, 1887.

**Leber.** — Die Sehnervenleiden bei Orbitalaffectionen und Schaedeldeformitaten. — *Handbuch der gesamtenaugenheilkunde Von Graaefe und Saemisch*, 1887, I, p. 805.

**Manouvrier.** — Article « Sutures. » *Dictionnaire des sciences Anthopologiques*. Paris 1882.

**Manz.** — Ueber Schaedeldiff, mit Sehnervenatrophie. — *Bericht über die 19 Versammlung der Ophtalm. Gesellschaft zu Heidelberg*, 1887, p. 18. *Beilage zu den klin. Monatsblaettern*, XXV.

**Mettleship.** — Bericht über Sitzung der ophtalmological Society of the United. Kingdom in Nov. 1886. — *Centralblatt fur praktische Augenheilkunde, Band.* 28, 1894.

**Michel, J.** — Beitrag zur Kenntniss der Entstehung der sogenannten Staüungspapille. — *Archiv fitr Heilkunde*, XIV, 1873. Page 39.

**Morax, V**, et **A. Patry.** — Sur un type clinique de cécité caractérisé par l'athrophie optique et une déformation cranienne. — *Soc. d'Ophtalmologie de Paris*, 5 juillet 1904.

**Nystrom.** — Ueber die Formveraenderungen des menschlichen Schaedels und dessen Ursachen. — *Archiv für Anthropologie*, 1902.

**Oeller.** — *Atlas der Ophtalmoscopie. Band B*, 1896.

**Oliver, Ch. A.** — Blindness, from congenital malformation of the skull. Procedings. — *American philosophical Society*, 1902, Vol. XLI. N° 169. — *Analyse des Centralblatt für praktische Augenheilkunde*, 1901, p. 403.

**Papillaut, G.** — La suture métopique et ses rapports avec la morphologie crânienne. — *Thèse de Paris*, 1896.

**Papillaut. G.** — Les sillons du lobe frontal et leurs homologues. — *Revue de l'école d'Anthropologie de Paris*, 6 juin 1903.

**Parinaud, H.** — Contribution à l'étude de la névrite œdémateuse d'origine intracrânienne. *Annales d'Oculistique* T. CXIV, juillet 1895, p. 5.

**Poirier.** — *Traité d'anatomie humaine*, T. I, 2e édition, p. 359 à 450.

**Ponfick.** — Ueber den Zusammenhang von Gehirnentzuendung und angeborener Blindheit. *Breslauer Aertzliche Zeitschrift*, 1886, n° 20, Verhandlung der medizinischen Section der schlesischen. Gesellschaft für vaterlandische Cultur. Séance du 12 mars 1886.

**Ranke.** — Beitraege zur Antropologie et Urgeschichte Bayerns, 1892.

**Rau.** — *Bericht uber Sitzung der Berliner Ophtalmologischen Gesellschaft* 25, v. 1899.

**Regnault.** — Déformation crânienne de l'art sino-japonais. *Bulletin de la Soc. d'Antropologie de Paris*, *1895*, p, 409.

**Rochon Duvigeaud.** — Névrite œdemateuse d'origine intra-crânienne *Archives d'Ophtalmologie*, 1895.

**Schüller,** — Sehnervenatrophie durch Schaedeldeformation *Centrablatt für Augenheitkunde* 1881, p. 236.

**Stood.** — Zwei Faelle von Amaurose bei Schaedelmissbildung. — *Klinische Monatsblatter für Augenheilkunde*, 1884 XXII. p. 248.

**Stood.** — Nachtrage zu den beiden Faellen von Amaurose bei angeborene Schadel missbildung. — *Klin. Monatsbeatt für Aukenheilkunde*, 1884, XXII p. 334.

**Talbot.** — Etiologie of osseons deformities of the head, etc, in-8° Chicago 1894.

**Taylord.** — Case of congetinal proptosis and meningocèle. Reports of the Society for the study of Disaese in childern. Vol. IV. 1. 697,04 p.

**Testut.** — Anatomie humaine, T. I, Paris, 4e édition.

**Topinard.** — Eléments d'anthropologie générale, Paris, 1886.

**Tuker.** — A case of ocular defects associated with congenital deformity of the cranium (oxycephaly). *Le Lancet*, 9 juillet 1904.

**Uthoff, D.** — Sur les lésions optiques après la fracture du crâne et sur l'hématome des gaines du nerf optique.—*Société Allemande d'Ophtalmologie*, Session de Heidelberg, 5 et 7 Août 1901.

**Uhthoff, D.** — Ueber hochgradigen Exophtalmus bei Schadeldeformitat. *Klinische Monatblatter für Augenheilkunde*, 1905. Janv., 1er fascicule (Stuttgart).

**Velhagen, Karl.** — Ueber Turmschaedel und Sehnervenatrophie. — *München. Mediz. Wochenschrift*, 2 Aout 1904.

**Virchow.** — Ges. Abhandlungen fur wissenschaftliche Medizin, *Francfort*, 1856.

**Vortisch.** — Ueher Sehnervenerkrankungen bei Turmschaedel *Thèse de Tubingue* 1901.

**Vossius A.** — Giessener Medizinische Gesellschaft, 10 Mai, 1900.

**Vossius A.** — Ein Fall von neuritischer Sehnervenatrophie mit eigentümlicher Anomalie der Venen auf der Papille beiderseits bei angeborener Schaedeldifformitat. — *Klinische Monatsblatter fur Augeinheilkunde*, 1884 XXII p. 172.

**Vossius, A.** — Ueber das Vererben von Augenleiden mit besonderer Berucksichtigung der Neuritis optica in Folge von Hereditat und congenital Anlage. (Leber) *Sammlung zwanglose Abhandlung aus den Gebiete der Augenheilkunde*, 1900. vol., III cahier 6.

**Weber.** — Fall von Turmschaedel. — *Allgemeine Zeitschrift für Psychothérapie, Berlin* 1897, I III, 599-600.

**Wecker** (de) et **Landolt.** — Traité complet d'Ophtamologie, Ed. 1889.

**Weiss et Brugger.** — Zur Kasuistik der Sehnervenleiden bei Turmschaedel.—*Archiv fur Augenheilkunde* 1883, T. XXVIII p. 55.

**Welcker.**— Unter suchung über Wachstum und Bau des menschlichen Schaedels. Leipzig, Angelmann 1867.

**Zuckerkandl.** — Mitteilungen der Anthropologischen Gesellschaft in Wien. – Band IV· N° 6, 18 juillet 1874.

# TABLE DES MATIÈRES


page

INTRODUCTION . . . . . 1

PREMIÈRE PARTIE. — **Clinique.**

*CHAPITRE I.* — Signes oculaires . . . . . 5

*I.* — Névrite optique . . . . . 5

*II.* — Atrophie papillaire . . . . . 7

*III.* — Signes oculaires accessoires . . . . . 11

*CHAPITRE II.* — Déformation crânienne . . . . . 41

— *III.* — Troubles fonctionnels . . . . . 23

— *IV.* — Evolution . . . . . 26

— *V.* — Antécédents héréditaires et personnels . . . 31

— *VI.* — Types cliniques secondaires . . . . . 35

*I.* — Oxycéphalie et lésions rétiniennes . . 35

*II.* — — — cristalliniennes. 37

*III.* — — et troubles . . . . . 38

*IV.* — — et névrite optique tardive. 38

*V.* — — isolée. . . . . 40

DEUXIÈME PARTIE .— **Anatomie pathologique.**

*CHAPITRE. I.* — Nerf optique . . . . . 41

— *II.* — Lésions et Méninges. . . . . 45

— *III.* — Crâne. . . . . 48

TROISIÈME PARTIE. — **Pathogénie**

OBSERVATIONS . . . . . 67

CONCLUSIONS . . . . . 125

PLANCHES . . . . . 127

BIBLIOGRAPHIE . . . . . 129

*Accepté* :

Le Président de la Thèse,

F. TERRIER.

*Vu* :

Le Doyen,

M. DEBOVE.

*Vu et permis d'imprimer :*

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,

LIARD.